

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 19 49

THÈSE 651

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DENISE HUGOT

née le 11 août 1924

à Provency (Yonne)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 19 49

Etiologie et traitement chirurgical
du bec de lièvre

Président : M. FEVRE, Professeur

PARIS

Éditions GILBERT

132, Boulevard St-Germain

1951

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 19

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DENISE HUGOT

née le 11 août 1924

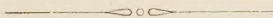
à Provency (Yonne)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 19

Etiologie et traitement chirurgical
du bec de lièvre

Président : M. FEVRE, Professeur



PARIS
Éditions GILBERT
132, Boulevard St-Germain

1951

DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin,

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Basset, Baudouin, Brindeau, E. Brumpt, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbet, Guillaïn, Hartmann, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemiere, Lhermitte, Loeper, Marion, Mathieu, Mulon, Ombrédanne, Rouvière, Sannié, Sébilleau, Sézary, Tanon.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut.

ASSESEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	OLIVIER (E.)
Anatomie pathologique	LEROUX (R.)
Bactériologie	GASTINEL (P.)
Biologie médicale	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale	HUGUENIN (R.)
Carcinologie	OBERLING (C.)
Chimie médicale	OLONOVSKI (M.)
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu
	Saint-Antoine
	Salpêtrière
	Cochin
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de cardiologie	DONZELOT (E.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT (H.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (F.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique gynécologique	MOCQUOT (P.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu
	Bichat
	Cochin
	Pitié
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Cliniques obstétricales	Tarnier
	Baudelocque
	Port-Royal
Clinique ophtalmologique	LANTUEJOUL (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEVY-SOLAL (E.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	PORTES (L.)
Clinique psychiatrique infantile	VELTER (E.)
Clinique rhumatologique	LEMAITRE (F.)
Clinique stomatologique	
Clinique thérapeutique chirurgicale	RICHET (C.)
Clinique thérapeutique médicale	HEUYER (C.)
Clinique urologique	COSTE (F.)
Embryologie	DECHAUME (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SENEQUE (J.)
Histologie	CHABROL (E.)
	FEY (B.)
	GIROUD (A.)
	BARIETY (M.)
	CHAMPY (C.)

Hygiène et clinique de la première enfance	MM.	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (C.)
Médecine du Travail		DESOILLE (H.)
Médecine légale		PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale		GAILLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	DE GAUDART D'ALLAINES (F.)	
Pathologie exotique		LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée		LEMAIRE (A.)
Pathologie médicale		MOREAU (R.)
Pathologie et thérapeutique générales		DE GENNES (L.)
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD (R.)
Physiologie		BINET (L.)
Physique médicale		STROHL (A.)
Radiologie médicale		DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale		MOULONGUET (P.)
Thérapeutique		TURPIN (R.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	CORDIER (J.-C.) Pr. s. ch.	Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.) LAURENCE (G.) LEGER (L.) OLIVIER (Cl.) PADOVANI (P.) POILLEUX (M.) ROUX (M.) RUDLER (J.-C.) VERNE (J.-M.) MERKLEN (P.) BERNARD (J.) BOUDIN (G.) CASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DECOURT (J.) DOMART (A.) DREYFUS (Gil.) FAUVERT (R.) HAMBURGER (J.) KOURILSKY (R.) LAMY (M.) MAURIC (G.) MILLIEZ (P.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (St.) TURIAF (J.) LAPLANE (R.) MARIE (J.) LEVY (M ^{lle} J.)
Anatomie pathologique	DEBEYRE (J.) DELMAS (A.) GAUTHIER-VILLARS. (M ^{lle} P.) Pr. s. ch.	Pathologie expérimentale. . .	Pr. s. ch. CHEYMOL (J.H.) BARGETON (D.) PARROT (J.L.) DOGNON (A.)
Bactériologie	BUSSEY (F.) FASQUELLE (R.) NEVOT (A.)		Pr. s. ch.
Biologie médicale	BOURLIERE (F.) ETTORI (J.)		Pr. s. ch.
Chimie médicale ..	JAYLE (M. F.) Pr. s. ch.	Pathologie médicale	Pr. s. ch.
Dermato-Syphiligraphie . . .	CSHAPIRA (G.) DEGOS (R.) BULLIARD (H.)		Pr. s. ch.
Histologie	COUJARD (R.) DESCLAUX (P.)		Pr. s. ch.
Hydrologie	DEBRAY (C.) BOYER (J.)		Pr. s. ch.
Hygiène	DEPARIS (M.) DEROBERT (L.) GAULTIER (J.)		Pr. s. ch.
Médecine légale ..			Pr. s. ch.
Neurochirurgie ...	N...		Pr. s. ch.
Neurologie	SEZE (S. de) GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MAYER (M.) MERGER (R.) RAVINAT (J.) VARANGOT (J.) OFFRET (G.) DESVIGNES (P.) HALPHEN (E.)	Pédiatrie	Pr. s. ch.
Obstétrique	MADURO (R.) BRUMPT (L.) CHABAUD. ABOULKER (P.) BAUMANN (J.) GOSSET (J.)	Pharmacologie ...	Pr. s. ch.
Ophthalmologie		Physiologie	Pr. s. ch.
Oto-rhino-laryn- gologie		Physique médicale. .	Pr. s. ch.
Parasitologie		Psychiatrie	Pr. s. ch.
parasitologie coloniale ff . .		psychiatrie infantile . . .	Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale		Stomatologie	Pr. s. ch.
		Thérapeutique	Pr. s. ch.
		Urologie	Pr. s. ch.

chargé de l'enseignement

MM. BASSET (A.) (Pathologie chirurgicale), **BRINDEAU (A.)** (Obstétrique),
GATELLIER (J.) (Clinique chirurgicale), **LE LORIER (V.)** (Obstétrique),
VAUDESCAL (R.) (Obstétrique),

MM.		MM.	
Clinique chirurgicale	{	AMELINE (A.)	LENEGRE (J.)
		FUNCK-BRENTANO (P.)	MARCHEL (G.)
		MENEGAUX (G.)	MOUQUIN (M.)
		PATEL (J.)	SOULIE (E.)
		SICARD (A.)	DIGONNET (L.)
Clinique médicale	{	BOULIN (R.)	ECALLE (G.)
		BROUET (G.)	LACOMME (M.)
		CACHERA (R.)	SUREAU (M.)
		DELARUE (A.)	RENARD (G.)
		GARCIN (J.)	
		HAGUENEAU (M.)	
Clinique obstétricale		Clinique ophtalmologique ...	AUBIN (A.)
		Clinique oto-rhino- laryngologique	COUVELAIRE (R.)
		Clinique urologique	

Bibliothécaire en Chef	Docteur HAHN (A.)
Bibliothécaires	M ^{lles} DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.).



ÉTIOLOGIE
ET TRAITEMENT CHIRURGICAL
DU
BEC DE LIÈVRE

A Monsieur le Docteur FEVRE,

*Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile à la Faculté de
Médecine de PARIS,
Chirurgien de l'hôpital des Enfants Malades,
Membre de l'Académie de Chirurgie.*

*Qui a bien voulu me faire l'honneur de pré-
sider cette thèse et à qui j'exprime ma pro-
fonde reconnaissance.*

A Monsieur le Professeur Agrégé L. LEGER,

Chirurgien des Hôpitaux

*Qui a conduit mes premiers pas dans la
carrière médicale.*

A Monsieur le Docteur G. LAURENCE,

Chirurgien des Hôpitaux

Qui m'a toujours conseillée avec bonté.

A Monsieur le Docteur R. MALLET,

Médecin des Hôpitaux

*Qui m'a enseigné la pédiatrie et qui a été
pour moi le meilleur des maîtres.*

A Monsieur le Docteur B. DUHAMEL,

Assistant en Chirurgie des Hôpitaux

*A qui je dois mes connaissances sur les
becs de lièvre et qui m'a guidée dans la
rédaction de ce travail.*

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de PARIS :

STAGES.

Monsieur le Professeur H. MONDOR
Monsieur le Professeur N. FIESSINGER (in memoriam).
Monsieur le Professeur J. CATHALA
Monsieur le Professeur M. SUREAU.

EXTERNAT.

Monsieur le Professeur J. LEVEUF (in memoriam)
Monsieur le Professeur A. SICARD
Monsieur le Docteur H. GRENET
Monsieur le Docteur R. MALLET
Monsieur le Docteur P. de GRACIANSKY.

ETIOLOGIE ET TRAITEMENT CHIRURGICAL DU BEC DE LIÈVRE

INTRODUCTION

Durant mon séjour d'un an et demi, comme externe, à la crèche de la Clinique Chirurgicale Infantile, dans le service du Pr. LEVEUF, (hôpital des Enfants Malades) je me suis occupée tout particulièrement des becs de lièvre, qui sont, en effet, très fréquemment observés dans le service, le recrutement venant de Paris et de la province.

Mon rôle était d'abord :

- d'interroger les parents pour établir une enquête héréditaire sérieuse et pour savoir si la grossesse avait été normale ou émaillée d'accidents pathologiques qui auraient pu avoir une influence sur le développement de l'embryon ou du fœtus.*
- d'examiner l'enfant pour établir le bilan des lésions, rechercher s'il y avait une division palatine associée, ou une quelconque autre malformation.*

A la suite de ces interrogatoires et examens, je me suis intéressée aux formes cliniques et aux notions étiologiques ; et pour parfaire ma connaissance, j'ai étudié tous les dossiers de becs de lièvre admis dans le service de 1942 à 1948.

J'essaierai dans cet exposé d'apporter une modeste pierre à l'édifice qu'a construit Mr. le Dr. VEAU, qui a consacré sa vie à l'étude et au traitement du bec de lièvre, et dont les travaux font autorité en la matière.

CHAPITRE PREMIER

Etude Statistique

(de 1942 à 1948)

Au point de vue anatomique on distingue :

- les becs simples unilatéraux ou fentes labiales, associées ou non à une déhiscence du voile du palais;
- les becs bilatéraux simples, avec voile intact ou non,
- les becs totaux unilatéraux avec pont,
- les becs totaux unilatéraux types (sans pont).
- les gueules de loup (ou becs bilatéraux totaux, avec ou sans ponts). Ces 3 dernières variétés étant toujours accompagnées d'une division palatine, sauf cas exceptionnels.

Je ne referai pas l'étude anatomique détaillée, ni l'étude anatomo-pathologique du squelette et des dents, ni l'exposé des diverses théories embryologiques émises ; tous ces chapitres ont été fort bien exposés par le Dr. VEAU.

I. — *Becs simples sans association.* (43 cas).

Sur 43 cas observés : 26 garçons

17 filles

La répartition suivant le côté est la suivante :

28 à gauche

15 à droite

Chez les garçons : 12 becs siègent à gauche, 13 à droite.

Chez les filles : 15 becs siègent à gauche, 2 à droite.

Dans l'ensemble on voit immédiatement que le côté gauche est le plus fréquemment atteint, et ceci particulièrement chez les filles où la malformation prédomine nettement à gauche, tandis que chez les garçons les 2 côtés s'équilibrent à peu près. Cette constatation sera retrouvée très souvent au cours de cet exposé.

2. — *Becs simples avec voile simple.* (11 cas).

Sur 11 cas observés : 7 garçons
4 filles

La répartition suivant le côté est la suivante :

5 à gauche

5 à droite

(l'autre non précisé)

La répartition des côtés suivant le sexe s'établit ainsi :
chez les garçons : 3 à gauche, 3 à droite.

chez les filles : 2 à gauche, 1 à droite.

3. — *Becs bilatéraux simples.* (5 cas).

Bec bilatéral simple + voile simple. (1 cas).

Sur 6 cas observés : 3 garçons
3 filles

Le côté où la malformation est la plus accentuée se répartit comme suit : 2 fois à gauche

1 fois à droite

et suivant le sexe :

chez les garçons : 1 fois à gauche, 1 fois à droite.

chez les filles : 1 fois à gauche.

Il y a donc : 3 becs bilatéraux simples asymétriques

2 becs bilatéraux simples symétriques

1 bec bilatéral simple symétrique + voile mou.

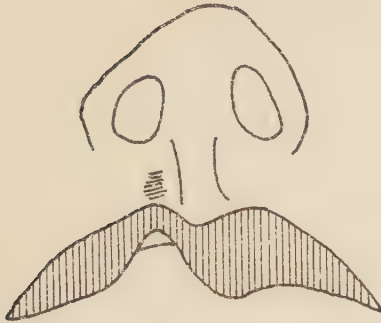
4. — *Becs totaux unilatéraux avec pont.* (23 cas).

Sur 23 cas observés : 15 garçons
8 filles

Fig. 1
Classification des
Becs de lièvre

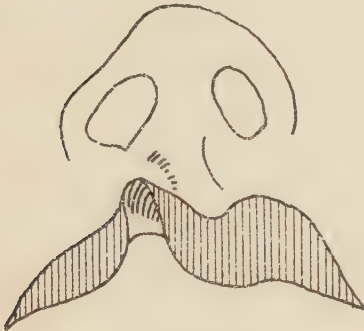
A. Fentes labiales simples (25% des becs)

Les 3 types de fentes labiales



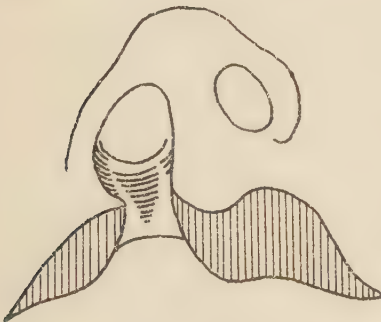
type I (12 % des F.L.)

la fente n'intéresse que la lèvre rouge. Le muscle n'est pas totalement interrompu.



type II (68 % des F.L.)

la fente déborde sur la lèvre blanche. Le muscle est totalement interrompu.



type III (20 % des F.L.)

la fente atteint la narine, et son fond est plaqué sur la gencive qui peut être encochée, mais il existe toujours une continuité osseuse.

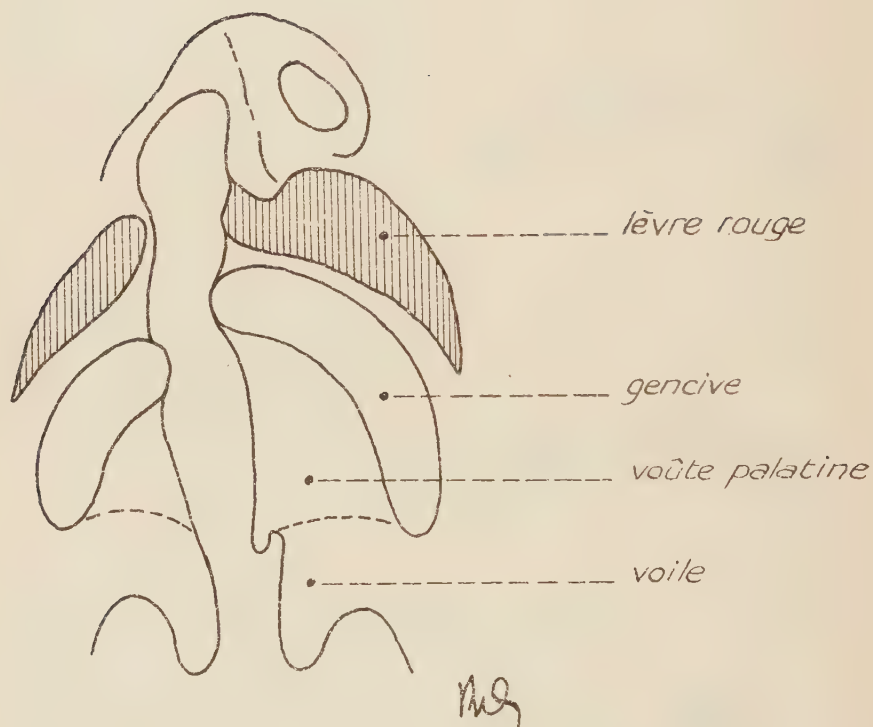
Mu

Dans toutes ces fentes la continuité osseuse de la gencive et de la partie antérieure de la voûte permet, même s'il existe une fente du voile associée, de faire la différence avec un bec de lièvre total unilatéral avec pont (voir plus loin) .

Fig. 2
Classification des
Becs de lièvre

B. Becs de lièvre unilatéraux totaux
(50% des becs)

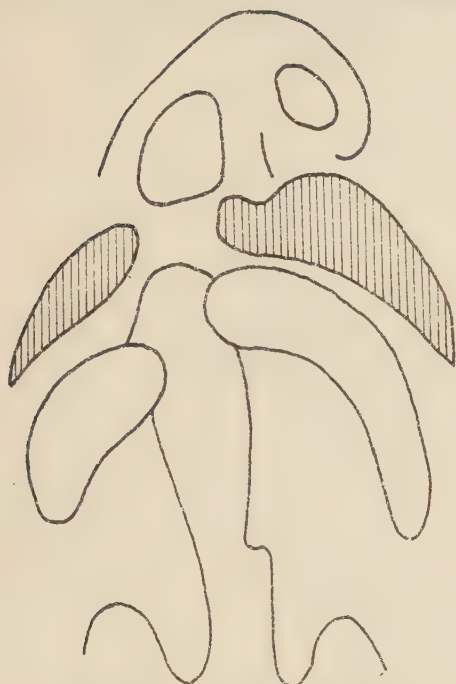
1. Le Bec de lièvre total unilatéral vrai
(plus de 35% des becs, 73 % des
becs totaux unilatéraux)



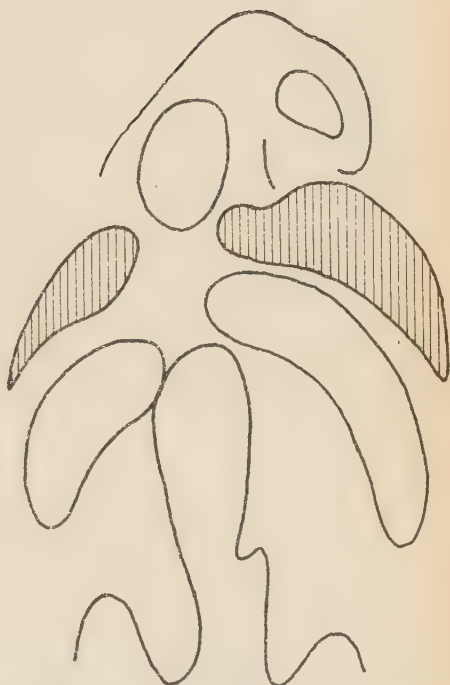
Sur ce schéma ainsi que sur les suivants, les narines et la lèvre sont supposées être de face, alors que le palais est vu par sa face inférieure (bouche grande ouverte). Cet artifice permet de développer la totalité de la fente.

(Fig. 2 bis)

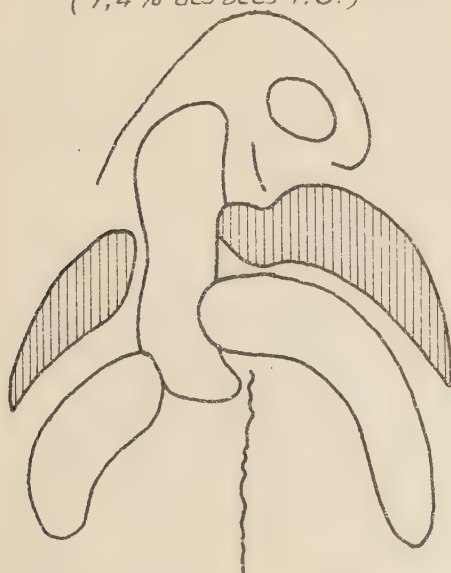
2. Les variétés du bec total unilatéral
(13% des becs de lièvre
27% des becs T.U.)



a) Pont labial ou narinare
(7,4% des becs T.U.)



b) Pont gingival (ne contient
jamais d'os)
(10,7% des becs
T.U.) Parfois il n'est représenté
que par un petit pont muqueux
postérieur (6,4% des becs T.U.)



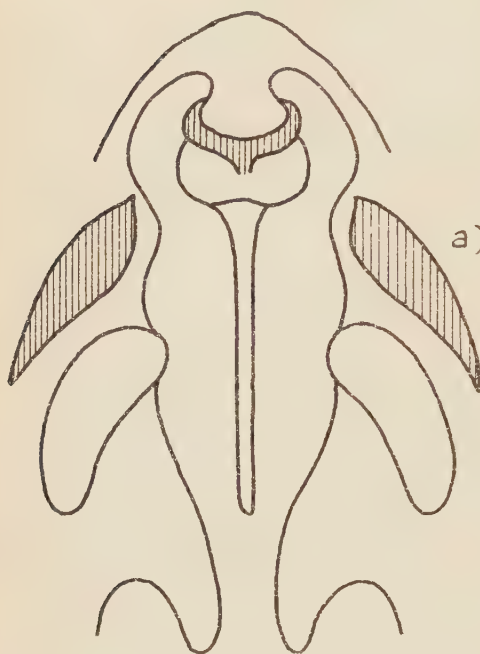
c) Bec total sans division palatine
(2,7% des becs T.U.)

ML

Fig. 3
Classification des
Becs de lièvre

C. Becs bilatéraux (23% des becs)

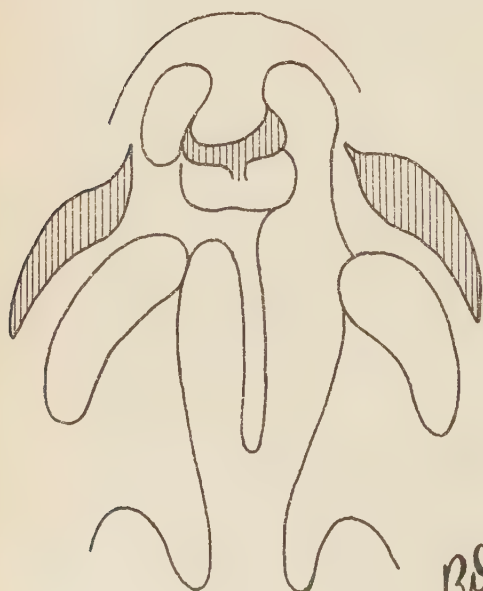
1. Les Becs de lièvre bilatéraux totaux
(plus de 20% des becs)



a) forme symétrique
(gueule de loup)

Noter la très grande projection en avant du tubercule gingival médian, et l'aplasie du segment labial correspondant, qui ne contient pas de muscle.

(13 % des becs de lièvre)



b) une forme asymétrique

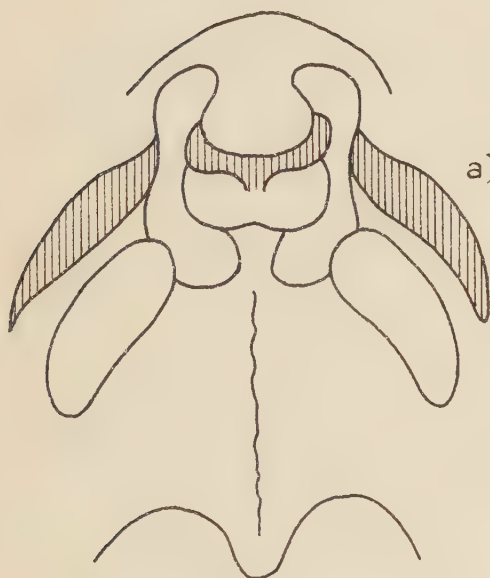
(Total à gauche, avec pont gingival à droite, mais ce pont ne contient pas d'os, et la fente palatine est bilatérale)

(8,3 % des becs de lièvre)

RD

(Fig. 3 bis)

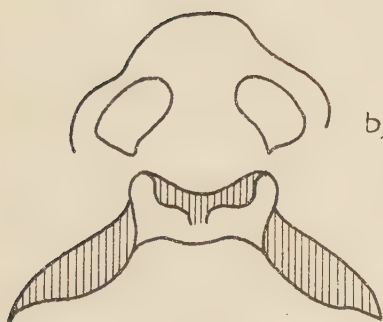
2. Variétés rares de becs bilatéraux



a) Bec bilatéral total sans division palatine

L'aplasie et la projection du tubercule sont beaucoup moins marquées que dans la gueule de loup vraie.

(1,5 % des becs de lièvre)



b) Bec bilatéral simple (fente labiale bilatérale) – *Une des variétés les plus rares.*

(3 % des becs de lièvre)

md



La répartition suivant le côté est la suivante :

16 à gauche

6 à droite

Selon le texte :

chez les garçons : 9 à gauche, 5 à droite.

chez les filles : 7 à gauche, 1 à droite.

Suivant la nature du pont, on distingue :

- les ponts cutanés seuls, qui se retrouvent dans 7 cas.
- les ponts gingivaux, avec ou sans ponts cutanés : 10 cas.
- les ponts postérieurs uniquement muqueux : 6 cas.

5. — *Becs totaux unilatéraux types.*

a) siégeant à gauche : 40 cas

22 garçons

18 filles

b) siégeant à droite : 21 cas

16 garçons

5 filles

c) côté non précisé : 7 cas

5 garçons

2 filles

d) becs totaux unilatéraux où il n'est pas précisé s'il existe ou non un pont : 13 cas

— siégeant à droite : 2 garçons

2 filles

— siégeant à gauche : 4 garçons

4 filles

— côté non précisé : 1 garçon

e) becs totaux unilatéraux sans division palatine : 2 cas
siégeant tous deux à droite, l'un chez un garçon,
l'autre chez une fille.

6. — *Gueules de loup.* (44 cas).

a) gueules de loup vraies symétriques : 25 cas

16 garçons

9 filles

b) gueules de loup vraies asymétriques : 16 cas

prédominant du côté droit dans 10 cas :

7 garçons
3 filles

prédominant du côté gauche dans 6 cas :

4 garçons
2 filles

un côté T.U.

T.U. à G. T.U. à D.

l'autre côté :	F.L. peu importante	3	2
	T.U. gros pont	1	3
	T.U. pont narinaire	1	3
	T.U. pont postérieur	1	0
	T.U. non précisé	0	2

c) gueules de loup sans division palatine : 3 cas
cette malformation rare a été observée chez 3 garçons.

Au total cette étude statistique comporte 213 cas de becs de lièvre (1942 à 1948), que l'on peut classer ainsi :

— becs simples unilatéraux :	54 dont 11 avec voile	} 60 dont 12 avec voile.
— becs simples bilatéraux :	6 dont 1 avec voile	
— becs totaux unilatéraux :	106 dont 2 sans voile	} 150 + 1 dont 5 sans voile
— becs totaux bilatéraux :	44 dont 3 sans voile	
	+ 1 non opéré	
— becs non précisés :	2.	

Si on les classe *suivant le sexe*, on obtient les proportions suivantes :

— becs simples : — garçons 34
— filles 24
soit 58,6 % chez les garçons

— becs totaux : — garçons 93

— filles : 54

soit 63,2 % chez les garçons

montrant bien là encore *la fréquence plus grande de cette malformation chez les garçons.*

Si on les classe suivant le côté :

en général 102 malformations siègent à gauche

61 siègent à droite

soit 62,4 % pour le côté gauche.

en particulier, suivant chaque type anatomique :

— fentes labiales unilatérales :

gauche : 33

droite : 20

soit 62,2 % pour le côté gauche

— fentes labiales bilatérales ; côté le plus atteint :

gauche : 2

droite : 1

soit 66,6 % pour le côté gauche

— becs totaux unilatéraux :

gauche : 64

droite : 32

soit 66,6 % pour le côté gauche

— gueules de loup ; côté le plus accentué :

gauche : 6

droite : 10

soit 37,5 % pour le côté gauche.

On remarque donc que *le côté gauche est celui où siège le plus souvent la malformation*, ou bien celui où elle est le plus accentuée, *sauf dans les cas de gueules de loup asymétriques*, où la proportion n'est que de 37,5 %.

La répartition du côté suivant le sexe :

En général :

— garçons : — côté gauche : 53

— côté droit : 17

soit 53 % pour le côté gauche

- filles : — côté gauche : 49
— côté droit : 14
soit 77,7 % pour le côté gauche
- En détaillant chaque lésion anatomique :
- fentes labiales unilatérales :
 - garçons : — côté gauche : 15
— côté droit : 16
soit 48,3 % pour le côté gauche
 - filles : — côté gauche : 17
— côté droit : 3
soit 85 % pour le côté gauche
- fentes labiales bilatérales (côté prédominant) :
 - garçons : — côté gauche : 1
— côté droit : 1
soit 50 % pour le côté gauche
 - filles : — côté gauche : 1
— côté droit : 0
soit 100 % pour le côté gauche
- becs totaux unilatéraux :
 - garçons : — côté gauche : 33
— côté droit : 24
soit 57,8 % pour le côté gauche
 - filles : — côté gauche : 29
— côté droit : 8
soit 78,3 % pour le côté gauche
- gueules de loup (côté prédominant) :
 - garçons : — côté gauche : 4
— côté droit : 6
soit 40 % pour le côté gauche
 - filles : — côté gauche : 2
— côté droit : 3
soit 40 % pour le côté gauche.

Ce tableau montre la nette *prédominance du côté gauche* chez les filles, sauf dans les gueules de loup asymétriques. Chez les garçons le pourcentage est à peine plus élevé à gauche. En résumé, on peut tirer les conclusions suivantes, se rap-

portant aux formes cliniques envisagées globalement :

Cette malformation se rencontre *plus souvent dans le sexe masculin* : les garçons sont atteints dans une proportion de 58,6 % dans les becs simples ; de 63,2 % dans les becs totaux.

Le côté le plus fréquemment atteint est le gauche : 62,4 % en général ; et cette prédominance du côté gauche est surtout marquée dans le sexe féminin : 77,7 % au total.

	SEXE		COTE	
	G.	F.	G.	Dr.
Becs simples	26		13	13
43		17	15	2
Becs simples +	7		3	3
voile simple		4	2	1
11				
Becs bilatéraux	3		1	1
simples sans voile		2	1	0
5				
Becs bilatéraux				
simples + voile		1		
1				
T.U. avec pont	15		9	5
23		8	7	1
T.U. types G.	20		20	
40		18	18	
T.U. { types D. et N.P. 29			4	19
variété N.P.				
sans D.P.		14	4	7
43				
G.L.	30		4	6
44		14	2	3

Etiologie du Bec de Lièvre

Tous les parents qui ont mis au monde un enfant porteur de bec de lièvre nous posent la même question : « mes autres enfants seront-ils normaux ? ». Ce douloureux problème est bien loin d'être résolu.

Comme Mr. le Pr. VEAU l'a montré, tous les becs de lièvre appartiennent à une lignée tératologique semblable à elle-même, et pourtant les *conditions d'apparition* de la malformation sont bien souvent dissemblables.

Nous avons étudié ces dernières de la manière suivante :

1° — Dans une première série de cas, qui représente la quasi-totalité des cas de la statistique de notre 1^{er} chapitre, les parents ont été interrogés de manière succincte, et les faits consignés dans les observations nous ont fourni les renseignements suivants :

enfants à hérédité tarée : 21, 2 %.

parmi lesquels :

— hérédité similaire : 14,3 %.

— hérédité dissemblable : 6,94 %.

— consanguinité de l'ascendance : 1,48 %.

Les fratries avec plusieurs cas de becs de lièvre représentent 4,5 % des cas, alors que celles qui comprennent un bec et une malformation dissemblable en représentent 3,96 %. Les cas semblables hérités en ligne directe ne sont signalés que dans 3,45 % des observations.

2° — *La confection systématique d'arbres généalogiques* a été faite depuis quelques mois et a montré la plus grande fréquence réelle des antécédents pathologiques :

enfants à hérédité tarée : 66,6 %.

parmi lesquels :

— hérédité similaire : 38,9 %.

— hérédité dissemblable : 27,8 %.

— consanguinité de l'ascendance : 0 %.

Les fratries avec plusieurs cas de becs de lièvre représentent 5,55 % des cas, et il n'a pas été noté de fratrie avec malformations dissemblables. L'hérédité similaire en ligne directe n'est notée que dans 5,55 % des cas.

Il résulte de ces données statistiques qu'aucun argument probant ne permet d'affirmer la nature de la transmission du bec de lièvre.

A/ Dans un très grand nombre de cas, la malformation apparaît fortuitement : 78,8 % des cas de notre première statistique, mais seulement 33,3 % des cas de notre seconde statistique, plus exacte probablement.

L'interrogatoire soigneux de la mère ne nous a pas encore permis de noter l'existence d'une maladie survenue pendant la grossesse, qui permette de rapporter la malformation à une lésion embryonnaire intra-utérine. (On sait d'ailleurs que les travaux récents sur les malformations embryonnaires dues à une maladie à virus de la mère pendant sa grossesse ne signalent pas le bec de lièvre parmi ces accidents).

Peut-être pourrait-on invoquer une carence alimentaire de la mère, car on sait qu'expérimentalement l'avitaminose B₂ de la rate enceinte, détermine la production de fentes palatines chez l'embryon. Rien ne nous permet de prouver la réalité de cette hypothèse dans l'espèce humaine, et les restrictions de la guerre 39-45 n'ont pas amené d'accroissement dans le nombre des becs de lièvre que nous avons observés à la clinique chirurgicale infantile.

B/ Assez souvent l'étude de la famille montre l'existence de malformations d'autre nature dans l'hérédité (hérédité dissemblable 6,94 % des cas de notre 1^{ère} statistique, 27, 8 % des cas de notre 2^{ème} statistique).

L'étude de près de 500 arbres généalogiques de sujets normaux avertis (étudiants en médecine et personnel hospita-

lier) a permis au Dr. B. Duhamel de noter que dans 20,8 % des cas étudiés, il existait dans la famille un ou plusieurs sujets présentant une malformation congénitale. Ce chiffre qui se place entre ceux que nous avons trouvés chez nos enfants porteurs de becs de lièvre montre que l'hérédité dissemblable ne traduit pas un *terrain* particulier, une aptitude à la genèse de malformations congénitales, une « maladie malformante » de caractère héréditaire et non spécifique, mais est au contraire sans valeur. Si un homme porteur d'un pied bot engendre un fils porteur d'un bec de lièvre, c'est le pur effet du hasard. En quelque sorte, il est possible de dire : « quand une malformation est héréditaire, elle revêt toujours le même aspect clinique. Quand deux malformations de type différent apparaissent dans la même famille, il s'agit d'un hasard et non d'une manifestation héréditaire ».

Bien entendu ces conclusions ne s'appliquent pas toujours aux cas de malformations variées rencontrées dans une même fratrie. En effet, si l'on admet que ces malformations sont de type récessif, un mariage consanguin peut avoir uni deux parents hétérozygotes pour plusieurs tares, et en raison de la chance relativement faible (25 %) de rencontrer les gènes de la même malformation chez le même sujet, il est assez fréquent de constater, dans la fratrie issue du mariage consanguin, plusieurs malformations différentes, atteignant des sujets différents ; malformations qui, ici, peuvent obéir rigoureusement aux lois de l'hérédité mendélienne.

C/ Lorsqu'il existe plusieurs cas de becs de lièvre dans la même famille, le caractère héréditaire de la malformation ne fait aucun doute ; mais il nous a jusqu'ici été impossible de mettre en évidence un caractère mendélien précis.

— Si la malformation était *dominante*, elle se manifesterait en ligne directe à tous les échelons de l'ascendance et dans chaque fratrie 1 sujet sur 2 environ serait atteint. Il n'en est rien, comme nous l'avons vu : sur 36 cas de becs de lièvre à caractère héréditaire, nous ne trouvons que 8 fois une trans-

mission directe du père ou de la mère à l'enfant, mais dans tous ces cas les grands parents sont sains, et nous ne trouvons que 10 fratries dans lesquelles plusieurs becs de lièvre soient signalés.

— Si la malformation était *récessive*, le nombre de sujets tarés dans une fratrie serait d'environ 1 sur 4, les parents seraient toujours normaux, et surtout il y aurait une élévation notable du nombre de mariages consanguins dans l'ascendance. Nous avons vu la rareté des fratries tarées et l'existence possible de transmission directe. Nous ne trouvons la notion de consanguinité que dans 1,48 % des cas de notre 1^{re} statistique seulement. Notre étude sur les étudiants et le personnel hospitalier nous a montré que chez des sujets normaux on trouve dans 7 % des cas environ la notion d'un mariage consanguin dans l'ascendance.

— La malformation enfin, on le sait, n'est pas liée au sexe.

Il semble donc que c'est du caractère *dominant* que le bec de lièvre, quand il paraît héréditaire, se rapproche le plus, mais un caractère dominant *discontinu*, de « pénétration » faible et très variable.

D/ Quant à la théorie classique de l'*hérédo-syphilis*, elle ne nous a pas semblé plus justifiée qu'à Mr. le Pr. VEAU, qui en a magistralement fait justice.

INCIDENCES ETIOLOGIQUES SELON LES FORMES ANATOMIQUES

Dans le paragraphe précédent, nous avons étudié les données étiologiques *générales*, concernant les différentes variétés de bec de lièvre et de division palatine considérées en bloc.

Si nous reprenons le détail des observations qui ont fait l'objet de mon étude statistique, nous pourrions constater que

— pour les fentes labiales simples, sur 43 cas, les antécédents ont été étudiés 31 fois et ont montré l'existence d'une hérédité tarée dans 8 cas, soit : 25,8 %.

— pour les fentes labiales simples avec voile simple, sur 7 cas étudiés, aucun ne s'est révélé pathologique dans ses ascendants.

— pour les becs bilatéraux simples sans voile : dans 1 cas sur 4 il existait des antécédents pathologiques, soit 25 %.

— pour les becs totaux unilatéraux avec pont : les antécédents sont pathologiques dans 4 cas sur 17, soit 23,5 %.

— pour les becs totaux unilatéraux types : dans 13 observations sur 45 nous avons relevé des antécédents tarés, soit 28,8 %.

— pour les gueules de loup : sur 30 cas étudiés, 7 présentaient une hérédité pathologique, soit 23,2 %.

En résumé, le tableau suivant montre que l'on note les fréquences ci-indiquées selon la forme anatomique :

Forme anatomique	Hérédité tarée	Nbre de cas	Pourcentage
Bec simple	8	31	25,8 %
Bec simple + D.P.	0	7	0
Bec bil. simple	1	4	25
Becs T.U.	17	62	27,2
G. de L.	7	30	23,2
au total	33	134	24,6 %

(Ces chiffres sont un peu différents de ceux indiqués plus haut car ils ne concernent que les *becs de lièvre* de mon étude statistique, alors que ceux du chapitre précédent comportaient également les divisions palatines).

Les recherches que nous avons faites sur l'incidence des cas de becs de lièvre dans les fratries nous ont fourni les renseignements suivants :

Le bec de lièvre s'observe dans les proportions suivantes, selon le rang de naissance et la forme anatomique :

	F.L.	T.U.	G.L.	Totaux	Pourcentage
1 ^{er} né	7	3	0	10	14,9 %
2 ^{ème} né	4	9	0	13	19,4
3 ^{ème} né	5	5	3	13	19,4
4 ^{ème} né	3	2	2	7	10,4
5 ^{ème} né	2	0	2	4	5,9
6 ^{ème} né	1	3	3	7	10,4
7 ^{em} né	1	2	0	3	4,4
8 ^{ème} né	0	1	0	1	1,4
9 ^{em} né	1	3	0	4	5,9
10 ^{ème} né	1	1	2	4	5,9
11 ^{ème} né	0	1	0	1	1,4
67					

Ces pourcentages ne cadrent pas avec les statistiques habituelles. En France, (1933), sur 100 enfants d'âge scolaire, 33,9 % étaient des 1^{ers} nés, 25,9 % des 2^{ème} nés. Il faut donc noter l'incidence croissante du bec de lièvre au fur et à mesure du rang de naissance dans une fratrie.

Pour terminer ce chapitre statistique, nous noterons que

dans un certain nombre de cas le bec de lièvre est associé à une malformation d'autre nature.

Voici l'énumération des faits que nous avons constatés :

— becs simples : association 1 fois sur 60 : 1,6 %.

— becs totaux unilatéraux : 1 fois sur 106 : 0,9 %.

— gueules de loup : 3 fois sur 46 : 6,5 %.

Ces associations ont consisté en :

— pour le bec simple : — pied bot

— pour le bec total unilatéral : — aveugle (colobome bilatéral)

— pour les gueules de loup :

— doigt surnuméraire

— pieds bots + doigt surnuméraire + encéphalocèle

— aveugle, épileptique, arriéré

Il faut noter donc que l'association pathologique semble rare dans le bec de lièvre : 5 cas sur 213 (2,34 %).

Elle est d'ailleurs à peine plus fréquente dans les divisions vélaires ou palatines isolées : 5 cas sur 129 (3,8 %).

CHAPITRE SECOND

Traitement chirurgical

Avant d'étudier les modifications apportées à la Clinique Chirurgicale Infantile au traitement du bec de lièvre, je vais rapporter brièvement les quelques chiffres statistiques se rapportant à ce traitement :

1°. — *Age de l'enfant à l'opération* (tableau A)

Les opérations pour bec de lièvre ont été faites depuis le 1^{er} mois jusqu'à l'âge adulte.

Le tableau ci-joint résume le nombre d'opérations faites pour chaque variété anatomique, à chaque âge, avec le nombre de morts et accidents opératoires et post-opératoires correspondant.

2°. — *Mortalité.*

On voit que toutes les morts (7 sur 196 opérations, soit 3,58 % se sont produites *avant le 5^{ème} mois*, et que si les opérations pour fente labiale (6 opérations) n'ont jamais été graves, les opérations pour becs totaux unilatéraux ont donné 2 morts sur 86 opérations (2,32 %) et les opérations pour gueules de loup 5 morts sur 54 opérations (9,25 %).

Ceci montre donc que la mortalité est d'autant plus élevée que l'âge de l'enfant est plus bas. Il faudrait opérer après le 6^{ème} mois. D'autre part, la mortalité est facteur égale-

ment de la forme anatomique, la gueule de loup étant une forme particulièrement sévère à ce point de vue puisque ses résultats opératoires sont grevés d'une mortalité de 9,25 %.

Les causes de mort ont été les suivantes : (mis à part un cas où l'enfant atteint de gueule de loup est mort, avant tout traitement, d'otite et de pemphigus).

— Becs totaux unilatéraux :

— 1 toxicose, avec désunion ; enfant de 2 mois 1/2.

— 1 atélectasie pulmonaire per-opératoire, âgé de 6 semaines ; anesthésie par insufflation.

— Gueules de loup :

— opération pour le 1^{er} côté (gueule de loup vraie) chez un enfant de 2 mois 1/2 ;

anesthésie : chloroforme

cause de mort : toxicose

— opération bilatérale (gueule de loup vraie) chez un enfant de 4 mois ;

anesthésie : N₂O soufflerie

cause de mort : atélectasie post-opératoire

— opération bilatérale (gueule de loup vraie) chez un enfant de 2 mois ;

anesthésie : cyclopropane intubation

cause de mort : toxicose

— opération bilatérale (gueule de loup vraie) chez un enfant de 4 mois ;

anesthésie : éther intubation

cause de mort : choc post-opératoire immédiat

— opération pour le 1^{er} côté (gueule de loup asymétrique) chez un enfant de 1 mois ;

anesthésie : chloroforme

cause de mort : toxicose

Les morts post-opératoires ressortissent donc aux causes suivantes :

Sur 196 opérations pour becs de lièvre nous avons eu 7 morts, c'est-à-dire 3,58 %, dues :

- 2 fois à l'anesthésie (atélectasie pulmonaire)
- 1 fois à un choc post-opératoire
- 4 fois à une toxicose.

3° — *Accidents opératoires et post-opératoires* (non mortels).

Ils sont observés à tout âge (jusqu'à la 5^{ème} année) mais surtout durant les 6 premiers mois (6 sur 94 opérations, soit 6,38 %). Au total : 12 cas sur 196 opérations, soit 6,12 %.

On peut les classer suivant la forme anatomique de la malformation.

- Fentes labiales :
 - 2 hyperthermies (enfants de 5 et 15 mois) après des anesthésies au chloroforme.
- Becs totaux unilatéraux :
 - 1 choc retardé grave, chez un enfant de 5 ans 1/2, anesthésié au chloroforme.
 - 1 choc important avec hyperthermie à 41°5, chez un enfant de 3 mois ; anesthésie au chloroforme.
 - 1 choc grave chez un enfant de 1 mois anesthésié au chloroforme.
- Gueules de loup :
 - opérations unilatérales :
 - 1 syncope chloroformique de 5 minutes, guérie, chez un enfant de 5 mois.
 - 1 cas de cyanose et convulsions per-opératoires ; anesthésié au chloroforme.
 - opérations bilatérales :
 - 1 toxicose, avec désunion d'un côté chez un enfant de 2 mois ; anesthésie : éther et intubation.
 - 1 cas de troubles respiratoires après une intubation chez un enfant de 11 mois (sans division palatine).
 - 1 gueule de loup non opérée : car l'enfant a présenté une cyanose et un arrêt respiratoire dès les premières bouffées d'éther.

TABLEAU A

Age	Fente labiale	Bec total unilatéral avec pont	Bec total type	Gueule de loup	Totaux
1 mois	3	3	6 1 mort 1 accident	4 1 mort 1 accident	16 2 morts 2 accidents
2 mois	3	1 1 mort	5	5 2 morts 1 accident	15 3 morts 1 accident
3 mois	9	6	7 1 accident	4	26 1 accident
4 mois	8	3	8	3 2 morts	22 2 morts
5 mois	5 1 accident		4	3 1 accident	12 2 accidents
6 mois	2	1	1		4
7 mois	1		3	3	7
8 mois	1		1	1	3
9 mois	1		1	2 1 accident	4 1 accident
10 mois	2			1	3
11 mois	2		1	2 1 accident	5 1 accident
12 mois	2			2	4
12 à 18 mois	4 1 accident	1	1	5	11 1 accident
18 mois à 2 ans	1		2	3	6
2 ans	2	1	2	2	7
3 ans	3		6	3	12

Age	Perte conscience	Temps moyen de réveil avec pont	Ber. total type	Crueuse de loup	Totaux
1 an				1	1
5 ans	2	2 1 accident		1	5 1 accident
6 à 10 ans	4	3	7	4	18
11 à 15 ans	1		4	2	7
plus de 15 ans			5	3	8
					196
					7 mort-
					10 accidents

En résumé, nous avons observé :

- 2 hyperthermies post-opératoires.
- 3 chocs vrais.
- 1 toux qui a guéri.
- 4 empois anesthésiques :
 - 1 avec le chloroforme.
 - 1 avec l'éther.
 - 1 dû à l'intubation.

Il est à remarquer que 5 accidents post-opératoires sont survenus chez des enfants anesthésiés au chloroforme. Les accidents anesthésiques paraissent être à peu près évités grâce au type de loup. Les causes de 2 morts, sur 10 accidents, paraissent être évitables.

Les accidents et morts opératoires sont très rares, mais nous en avons observés 7 sur 196 opérations. Les causes de 3 accidents et 2 morts sont :

1. — Anesthésie.
2. — Débit pré et per-opératoire.

3. — Technique chirurgicale.
 4. — Soins post-opératoires.
- que nous décrirons successivement.

ANESTHÉSIE

Nous avons évolué en 3 étapes :

a) jusqu'en 1946 : technique classique (Veau, Ombredanne) de l'insufflation de vapeurs chloroformiques. Mais des *accidents* (2 morts de syncope blanche chloroformique) nous ont fait abandonner cet anesthésique.

b) en 1946 et 1947 : insufflation de vapeurs d'éther par barbotage d'un courant d'oxygène ; cette méthode présentait les avantages suivants sur l'anesthésie au chloroforme :

- pas de syncope chloroformique
- dosage possible de la quantité de vapeurs d'éther avec un robinet by-pass
- oxygénation importante

Avec cette technique nous n'avons certes pas observé d'accidents anesthésiques vrais, mais cependant, nous avons eu des accidents dus à l'insufflation, qui ne protège pas la glotte contre l'aspiration de sang et de mucosités, et nous avons eu à déplorer 3 décès par obstruction bronchique (atélectasie pulmonaire aiguë).

c) Nous avons donc été amenés depuis fin 1947 à pratiquer systématiquement *l'intubation trachéale*.

Ses avantages :

- calme opératoire (pas de barbotage)
- glotte bloquée, donc pas d'accidents d'inhalation.
- compresse pharyngée possible, évitant la déglutition du sang et donc les accidents digestifs chez les tout jeunes bébés et les toxicoses post-opératoires.

- avantage pour l'opérateur, dont le travail s'effectue plus au calme, et qui n'est pas gêné par les vapeurs anesthésiques comme cela se produisait dans l'insufflation.
- possibilité d'administrer en circuit fermé tous les produits anesthésiques, (notamment les gaz).

Pendant mon séjour à l'hôpital des Enfants Malades nous avons pratiqué 35 intubations, sans autres incidents que 2 légers œdèmes glottiques secondaires, qui ont cédé facilement au traitement : gardénal et atropine.

Technique anesthésique.

Cette étude se fera en 6 chapitres :

1. — La prémédication
2. — L'induction
3. — La laryngoscopie directe et l'intubation trachéale
4. — Les tubes
5. — L'appareillage anesthésique
6. — Les agents employés

1. — La prémédication.

Chez l'enfant elle est très utile pour réduire son métabolisme basal, l'hyperréflexivité, l'hypervagotonie.

Elle consiste en l'injection sous-cutanée d'atropine, 15 minutes avant le début de l'anesthésie, aux doses suivantes :

- 1/8 mg. chez le nourrisson avant 1 an.
- 1/4 mg. chez l'enfant entre 1 et 6 ans.
- 1/2 mg. chez l'enfant de plus de 6 ans.

Son action se fait sentir sur les centres respiratoires ; elle lutte contre la vagotonie ; elle tarit les sécrétions (aidant ainsi la laryngoscopie qui n'est pas gênée par une hypersecrétion laryngée, et rendant la muqueuse des alvéoles pulmonaires et des voies respiratoires plus perméables, facilitant ainsi le tran-

sité de l'agent anesthésique et l'oxygénation). Enfin dans les cas d'intubation, elle diminue la réflectivité laryngée.

Il est toujours utile de lui associer une médication calmante. La morphine, utilisée pendant un temps, est abandonnée, à cause de son action dépressive sur les centres respiratoires.

Actuellement on pratique une injection de *gardénal sodique*, par voie intra-musculaire, 1 heure 1/2 avant l'anesthésie, aux doses suivantes :

2 cg. chez un nourrisson de moins de 1 an.

4 cg. chez un enfant de 1 à 6 ans.

8 cg. chez un enfant de plus de 6 ans.

2. — *L'induction.*

1/4 heure après l'injection d'atropine, le nourrisson est endormi selon la technique courante. Il faut que cette anesthésie soit très profonde pour obtenir une bonne résolution musculaire et l'abolition totale des reflexes et faciliter ainsi la laryngoscopie et l'intubation trachéale, qui seront pratiquées immédiatement et le plus rapidement possible, pour que l'enfant ne soit pas trop longtemps soustrait à l'influence des agents anesthésiques.

3. — *La laryngoscopie directe et l'intubation trachéale.*

L'intubation trachéale se pratique exclusivement par voie buccale sous contrôle laryngoscopique direct, à cause de l'étroitesse et de la septicité des fosses nasales, et surtout à cause de l'extrême susceptibilité et fragilité de la glotte. Cette instabilité laryngée nécessite donc une anesthésie très profonde avant d'introduire le tube.

Chez presque tous les enfants et même chez les nourrissons, l'intubation a pu être pratiquée sous le contrôle d'un laryngoscope standard (nous utilisons le laryngoscope de Bennet, taille moyenne). Mais l'emploi de ce laryngoscope peut être

difficile chez certains jeunes bébés, dont l'épiglotte en forme de cornet n'est relevé par aucun type de laryngoscope : dans ce cas l'intubation se pratique sous le contrôle du doigt, comme pour un tubage dans un croup.

4. — *Les tubes.*

En France, il n'existait pas de sondes trachéales utilisables chez le nourrisson. Le docteur B. Duhamel, a fait fabriquer des sondes en gomme, étudiées spécialement pour la chirurgie du bec de lièvre.

Le calibre de la sonde varie suivant l'âge :

- n° 28 ou 30 pour un nouveau-né.
- n° 32 ou 34 pour un nourrisson de 1 an.
- n° 40 de 3 à 8 ans, le diamètre glottique ne variant guère entre ces âges.

La trachée de l'enfant étant très courte, pour ne pas risquer d'enfoncer le tube jusque dans une bronche, celui-ci est muni, à 3 cm. de son extrémité biseautée, d'une olive qui forme butée sur le bord supérieur du larynx. On introduit une compresse dans le pharynx, qui bloque cette olive et empêche le rejet de la sonde.

5. — *L'appareillage anesthésique.*

Chez l'enfant, il doit s'adapter à chaque type d'anesthésie, à chaque nécessité chirurgicale, et aux possibilités respiratoires de chaque âge. Aussi l'appareillage employé chez l'adulte ne trouve ici aucun emploi raisonnable.

Nous sommes fermement convaincus de la supériorité du « système clos », dont les avantages sont :

- oxygénation excellente.
- totale absorption du CO₂.
- diminution de la déperdition hydrique et calorique perspiratoire.
- vaporisation de l'éther à une température voisine

de son point d'ébullition (ce qui augmente sa tolérance par les voies respiratoires).

Cependant les systèmes clos habituellement utilisés sont difficilement maniables chez les très jeunes enfants, à cause de la résistance qu'ils offrent à la respiration, due à la longueur du circuit ; à l'importance des espaces morts, à la résistance propre des valves, connections coudées et robinets by-pass.

De plus toute surpression se produisant dans le circuit épuise rapidement l'enfant et aboutit à l'apnée.

Nous utilisons donc un appareillage mis au point par le Dr. B. Duhamel, et composé de pièces démontables interchangeables, réalisant un véritable « meccano » anesthésique, qui permet d'obvier au mieux à ces inconvénients.

a) *Le montage type* utilisé chez les enfants au-dessus de 3 ans est un « *va et vient* » *rectiligne*, sans soupapes, sur lequel se trouve la cuve à éther. La cuve à éther et la cuve à chaux sodée sont des cuves métalliques munies d'un robinet by-pass (l'absorption de CO_2 est toujours plus importante dans un va-et-vient que dans un circuit filtre, et aboutirait à l'apnée chez l'enfant si elle était totalement maintenue). La cuve à éther est garnie de feutres, ce qui procure une vaporisation meilleure qu'avec les mèches et donne la possibilité de placer l'appareil dans n'importe quelle position. Le ballon de rebreathing est un ballon de basket-ball, dont la capacité et la souplesse sont tout à fait adaptées à la respiration de l'enfant.

Le tube qui réunit les cuves au robinet de masque ne dépasse pas une longueur de 25 cm.

À l'hôpital le circuit est alimenté avec un appareil de Martinaud et Claudel, qui permet d'obtenir, sans aucun calcul, un débit de O_2 et de N_2O selon un certain pourcentage, à une pression constante (ce qui est très important chez les jeunes enfants).

Il est possible d'alimenter le circuit avec des appareils à circuit filtre (Heindbrick ou Robert et Carrière) en branchant

le tuyau d'alimentation sur le côté « inspiration » de l'appareil.

b) *Chez les très jeunes enfants*, ce montage type, pourtant très simple, présente cependant une résistance trop importante à la respiration.

Nous utilisons alors 2 variantes :

1. — *Le va-et-vient clos simplifié,*

où la cuve à éther est placée hors circuit.

Pour cela, avec un appareil d'anesthésie ordinaire, on emploie la cuve à éther de l'appareil qui est vissée sur la tuyauterie d'inspiration, alors qu'habituellement elle se trouve sur la tuyauterie d'expiration.

2. — *Le va-et-vient en système demi-clos,*

qui permet de supprimer la cuve à chaux sodée. On ouvre alors partiellement le robinet du masque (de préférence à la soupape expiratoire qui présente une trop grande résistance pour les nourrissons).

Ce montage est celui que nous utilisons toujours chez les nourrissons de moins de 1 an pour les opérations de becs de lièvre.

6. — *Les agents employés.*

Nous n'employons plus maintenant que l'éther, le protoxyde d'azote et accessoirement le cyclopropane.

Comme je le disais au début de ce chapitre, nous avons totalement abandonné le chloroforme, qui nous a donné des accidents mortels ; le chlorure d'éthyle et les divers mélanges contenant ces produits associés à l'éther.

a) *L'éther* reste l'anesthésique fondamental chez l'enfant, à cause de sa grande marge de sécurité, de sa puissance, de

la faible concentration de vapeurs nécessaire, ce qui permet d'avoir une oxygénation excellente. Son action toxique est très minime et il est doué d'un certain pouvoir stimulant sur le centre respiratoire bulbaire.

Il présente quelques inconvénients, qui sont : son caractère irritant pour les voies respiratoires (toux, hypersecretion) et les voies digestives (nausées, vomissements) ; et la lenteur de l'induction avec stade prolongé d'excitation.

L'utilisation des systèmes clos et la narcose de base au N^2O permettent de réduire au minimum ces inconvénients.

b) *Le protoxyde d'azote* semble être l'anesthésique idéal : aucune odeur, aussi les enfants le respirent sans crainte et sans agitation ; ils s'endorment rapidement après quelques respirations. Après l'intervention, ils n'ont aucun souvenir du début de l'anesthésie, ce qui est un gros avantage pour les opérations itératives. Mais ce gaz n'est réellement anesthésique qu'à une concentration telle que l'oxygénation devient insuffisante. On ne l'utilise seul que comme « starter » à un taux de 75 %. En quelques instants l'enfant perd conscience et on introduit alors peu à peu l'éther dans le circuit et le taux de protoxyde d'azote est ramené à 50 %. Dans ces conditions l'éther est très bien toléré et peut être administré en faibles quantités. Rapidement l'élimination pulmonaire de cet anesthésique permet de maintenir dans le circuit une concentration suffisante, sans adjonction de nouvelles vapeurs.

Dès que l'intervention touche à sa fin, le circuit est ouvert et l'on termine l'anesthésie avec du protoxyde d'azote seul.

Le réveil de l'enfant se produit souvent presque instantanément, sans nausées, ni vomissements.

c) *Le cyclopropane* n'a jamais été employé seul dans le service car il est dépressur du centre respiratoire et il expose à des troubles de la conduction cardiaque.

Nous l'utilisons parfois comme complément de l'anesthésie au N^2O -éther- O^2 ; celle-ci n'étant jamais poussée plus loin

peut être approfondie presque instantanément par l'introduction passagère de quelques centaines de centimètres cubes de cyclopropane dans le circuit respiratoire.

SOINS PRÉ et PER-OPÉRATOIRES

La plupart des désunions post-opératoires semblent dues plus à l'anémie ou à l'insuffisance protéinique qu'à l'infection. Avant chaque intervention il sera donc nécessaire de pratiquer un bilan humoral complet.

On mesure donc :

1.) Par la méthode de Phillips et Van Slyke

— le taux des protides du plasma

— le taux de l'hématocrite

2.) Par la numération globulaire

— le chiffre des globules rouges, qui confirme en général le chiffre donné par l'hématocrite

— le chiffre des globules blancs et le pourcentage de polynucléaires, pour déceler un possible état infectieux

3.) On pratique un ensemencement du nez et de la gorge, pour rechercher les bacilles diphtériques ou autres germes pathogènes qui contre-indiqueraient l'intervention.

4.) On mesure le temps de saignement et le temps de coagulation.

Les chiffres obtenus doivent être interprétés en fonction de l'âge de l'enfant. Le Dr. B. Duhamel a dressé des tables jointes pour juger du taux

1. de l'hématocrite

2. des protéines

3. des globules blancs

en fonction de l'âge.

— Si le taux de l'hématocrite est abaissé, on fait une ou plusieurs petites transfusions pré-opératoires qui sont beaucoup

plus efficaces que les transfusions per et surtout post-opératoires.

La dose de sang à transfuser doit être comprise entre 10 et 20 grammes de sang total par kilogramme de poids de l'enfant. Le sang est citraté et injecté en perfusion lente après dénudation d'une veine du pli du coude ou de la saphène interne devant la malléole.

— Un taux de protéines bas avec un taux d'hématocrite suffisant indique une perfusion de *plasma* et contre-indique toute perfusion de sérum salé au cours du traitement.

— Un chiffre de globules blancs et de polynucléaires anormal indique un traitement désinfectant local et des injections de Pénicilline générale pendant 3 ou 4 jours avant l'opération.

— Des troubles de la crase sanguine nécessitent un traitement par la vitamine K et les médications usuelles.

Quand l'enfant a été soigneusement examiné, tous ces dosages vérifiés et qu'il a été bien préparé, il n'est habituellement pas besoin de faire de traitement de réanimation per ou post-opératoire.

Les soins antibiotiques et autres seront vus plus loin à leur place.

PRÉPARATION DES INTERVENTIONS.

L'enfant, une fois endormi et intubé, est placé sur la table d'opération, la tête près du bout de la table qui est inclinée légèrement en arrière.

L'opérateur est assis en bout de table et celle-ci amenée à hauteur seyante. La table des instruments est placée à sa droite, son coin touchant presque la table opératoire. L'aide est placé le long de l'autre arête de la table des instruments, à droite de l'opérateur (et donc de l'opéré) qu'il regarde presque de face. L'aspirateur électrique est accroché à une potence au-dessus du corps de l'opéré. Si un second aide est employé (le Dr. Duhamel ne le demande que pour les opérations sur le voile du palais, et cet aide n'est utilisé que pour

TABLEAU I.

Interprétation de la *numération des globules rouges* et de l'hématocrite

(d'après H et M. HINGLAIS)

Chiffres normaux moyens (écarts admissibles : 5 en plus ou en moins de l'échelle considérée).

(NOTER le parallélisme entre les chiffres indiqués par la numération et ceux de l'hématocrite).

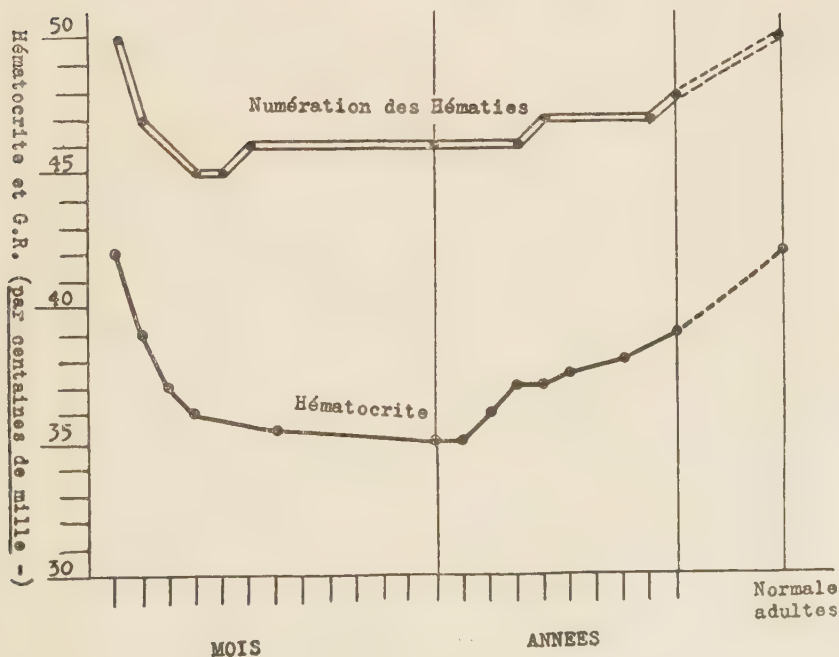


TABLEAU 2. — *Protidémie du nourrisson*
(Méthode de Phillips et Van Slyke)

Chiffres moyens et écarts normaux :

- 1. : Chiffres maxima admissibles
- 2. : Chiffres normaux
- 3. : Chiffres minima admissibles

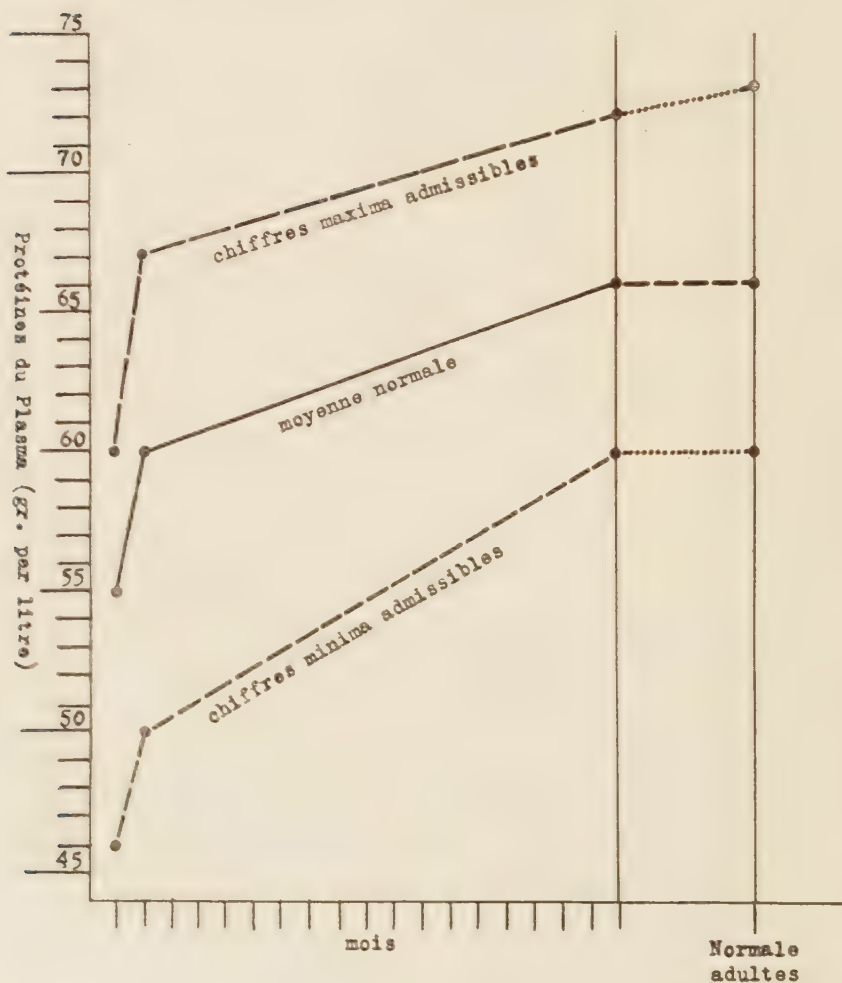
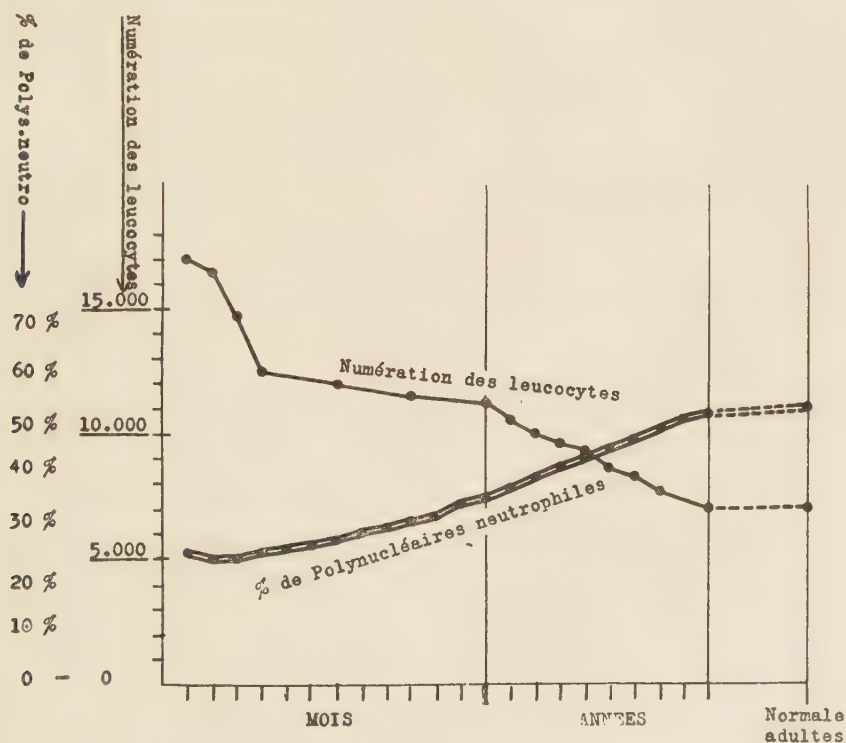


TABLEAU 3

Interprétation de la *numération des leucocytes* et de la *formule blanche* (d'après H. et M. HINGLAIS)

Chiffres normaux moyens.

(Ecart admissible : pour la numération 3000 en plus ou moins, pour la formule leucocytaire 10 % en plus ou en moins.)



tenir l'abaisse-langue et manier l'aspirateur) il se place à gauche de l'opérateur, et n'a pas besoin de table d'instruments.

L'anesthésiste est placé à gauche de la table en milieu de table.

Les lèvres, les narines, les gencives sont nettoyées avec une compresse imbibée d'alcool à 90°. Un champ recouvre la partie supérieure du visage de l'opéré ; un autre le menton, la sonde d'intubation trachéale et le corps de l'opéré. Deux pinces réunissent les deux champs en dehors des commissures labiales.

La bouche est ouverte et maintenue par un ouvre-bouche, et une compresse de protection est introduite dans la cavité buccale. Elle évite la déglutition de sang par l'enfant pendant l'opération, et limite ainsi l'utilisation de l'aspirateur électrique.

INSTRUMENTATION.

Elle doit être réduite au minimum :

- 1 aspirateur électrique pas strictement indispensable)
- 2 pinces à champs
- 1 bistouri droit fin
- 1 paire de ciseaux à iridectomie droits (pointus)
- 1 crochet très fin (pour écarter)
- 1 pince à disséquer à dents de souris très fines
- 1 rugine-spatule d'ophtalmologie
- 1 pinces intestinales de Terrier-Kocher à griffes
- 1 aiguille de Reverdin oculaire courbe

et pour l'aide :

- 2 pinces de Halsted courbes sans griffes (pour passer les fils)
- 1 paire de ciseaux ordinaires.

MATÉRIEL DE SUTURE.

- pour toutes les sutures perdues : lin havane 000 (Bruneau)
- pour l'hémostase et certaines sutures muqueuses : cat-gut 000
- pour les sutures superficielles : soie bleue 00 enfilée sur aiguille droite ronde (Bruneau)
- éventuellement pour servir de fils d'appui : gros crins nylon.

TECHNIQUE CHIRURGICALE

Les règles générales du traitement du bec de lièvre telles que les a établies Mr. le Dr. VEAU nous ont toujours donné les meilleurs résultats et nous n'avons pas jugé bon de les modifier dans leurs principes mêmes.

Le Dr. B. Duhamel a seulement apporté quelques modifications techniques qui nous ont semblé donner d'excellents résultats fonctionnels et esthétiques. Ce sont les suivantes :

a) *en tous cas :*

suture musculaire directe à fils perdus, après large dissection des muscles orbiculaires et hémostase des artères coronaires sans clampage de la lèvre.

b) *pour les becs totaux unilatéraux :*

— 1°. Confection du plancher nasal jusqu'à l'aplomb du rebord gingival externe sans chercher à le recouvrir par un lambeau palatin, ce qui complique toujours le temps de réparation ultérieur de la voûte palatine, et d'ailleurs n'est pas toujours possible.

— 2°. Incision de décharge du palier narinaire et souvent de la lèvre externe, pour avancer et élever l'aile du nez.

La suture musculaire suffisant à elle seule à soulager les su-

tures cutanées et à maintenir l'enroulement narinaire, nous ne plaçons plus de fils d'appui comme le faisait le Dr. VEAU.

c) *pour les gueules de loup* :

Chaque fois que cela est possible, opération en un temps, qui permet de conserver la symétrie initiale ; cette opération comportant plusieurs temps particuliers :

— 1° Non réfection de la voûte palatine antérieure ; ce temps, par l'indispensable décollement vomérien bilatéral, exposant à la nécrose du tubercule médian.

— 2° Suture des deux orbiculaires latéraux (à fils perdus), l'un à l'autre, au devant du tubercule médian, ce qui oblige à les disséquer *très largement*.

— 3° Conservation de la muqueuse du tubercule médian pour refaire le fond du sillon gingivo-labial sur le tubercule. Cependant cette opération n'est applicable qu'aux gueules de loup sans projection trop importante du tubercule médian, et sans aplasie trop marquée des lèvres latérales.

Nous décrivons ici :

- 1° — La technique d'une opération pour fente labiale.
- 2° — La technique d'une opération pour bec total unilatéral type.
- 3° — La technique d'une opération pour gueule de loup, en un temps.

OPÉRATION DES FENTES LABIALES

- 1° — Incision de 4 millimètres, perpendiculairement à la ligne cutanéomuqueuse de la berge externe. L'incision cutanée débute à angle droit ouvert en dedans sur le bord supérieur de l'incision de la ligne cutanéomuqueuse. Cet angle doit être net et franc, il servira de repère pour passer le fil d'affrontement supérieur. L'incision remonte vers la narine

en décrivant une courbe à concavité *externe*, qui lui fait longer le bord de la fente en conservant le plus de peau possible pour donner la plus grande hauteur possible à la tranche cutanée qui supportera l'aile du nez. L'incision est poursuivie *jusque dans la narine*.

L'incision muqueuse débute aussi à angle droit ouvert en dedans sur le bord inférieur de l'incision de la ligne cutanéomuqueuse. Cet angle net servira de repère pour passer le fil d'affrontement inférieur. L'incision longe la fente jusqu'à la gencive en gardant, ici aussi, le plus de muqueuse possible.

2° — L'opérateur saisissant la lèvre entre le pouce et l'index, introduit le bistouri à *plat* sous le derme, sur une profondeur de $\frac{1}{2}$ centimètre environ. Débutant sous l'aile du nez, la libération du muscle est poursuivie de haut en bas jusqu'au droit de la ligne cutanéomuqueuse. Cette libération est poursuivie aux ciseaux à iridectomie (droits et pointus) sous la muqueuse et jusqu'à la gencive. On a alors isolé une masse charnue lamellaire qui est saisie avec une pince intestinale à griffes de Terrier-Kocher. Une rugine étroite est alors introduite dans la profondeur de la lèvre qui est totalement libérée du maxillaire supérieur.

3° — La peau étant réclinée avec un petit crochet, il faut voir, pincer et lier au catgut 000 l'artère coronaire, qui chemine entre muscle et muqueuse, 1 millimètre environ au-dessous de la ligne cutanéomuqueuse. C'est la seule hémostase nécessaire. Elle est très supérieure au clampage de la lèvre, à notre avis.

4° — Incision de 4 millimètres, perpendiculairement à la ligne cutanéomuqueuse de la berge interne (médiane). Cette incision, pour obtenir le meilleur résultat esthétique possible, doit être située en dehors de l'arc de Cupidon, qui existe toujours, plus ou moins bien dessiné ; et en dedans de l'extrémité inférieure de la columelle voisine de la fente, qu'il est presque toujours possible de reconnaître. L'incision cutanée se branche à angle droit ouvert en dehors (repère) et

s'arrondit *immédiatement* pour suivre la columelle jusque dans la narine où elle rejoint l'incision cutanée externe en queue de raquette, sans enlever de peau au niveau du seuil narinaire (ce n'est qu'en fin d'opération que la résection éventuellement nécessaire pour rapetisser la narine sera faite).

L'incision muqueuse, contrairement aux précédentes, se branche à angle droit *ouvert en dedans*, donnant un aspect en baïonnette à l'ensemble de l'incision de la berge interne, et enlève à la muqueuse externe une surface, que Mr. le Dr. VEAU considère à raison comme stérile, équivalente à celle qui est en saillie sur la berge externe.

5° — Le muscle est disséqué de la même manière que sur la berge externe ; la lèvre est totalement détachée du maxillaire supérieur, et l'artère coronaire exactement liée.

6° — Les 2 tranches musculaires, lamellaires, sont suturées l'une à l'autre à l'aide de 3 fils de lin havane 000 noués à la face profonde et perdus.

Pour assurer le bon enroulement de la narine, un quatrième fil rapproche les bords supérieurs des 2 orbiculaires.

7° — Passage des fils d'affrontement supérieur et inférieur de la ligne cutané-muqueuse, exactement au niveau des angles repères qui, sur la peau, doivent s'ouvrir face à face, et sur la muqueuse doivent s'emboîter exactement.

Ces points sont passés à la soie bleue 00 à l'aiguille enfilée.

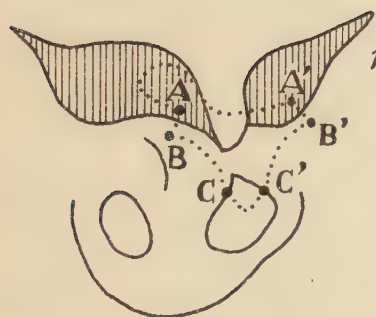
8° — A ce moment il faut penser à faire une narine parfaite. Pour cela les 2 tranches cutanées sont affrontées ; deux éventualités sont possibles :

- a) l'aile du nez est trop abaissée. Il faut alors exciser sur la berge externe un petit triangle très aigu qui sera ouvert par traction sur la tranche cutanée et suturé à plat.
- b) l'orifice de la narine est trop ouvert, trop ovale. Il faut alors réséquer un petit segment du seuil narinaire de la berge interne (ou de la berge externe, si l'incision interne est bien strictement columellaire).

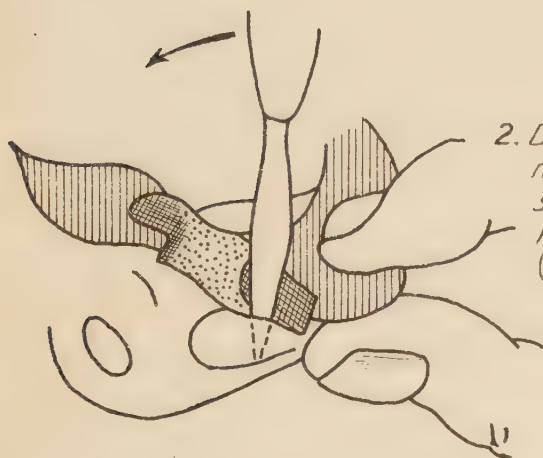
9° — Une fois la narine bien préparée, un fil de soie bleue

(Fig. 5)

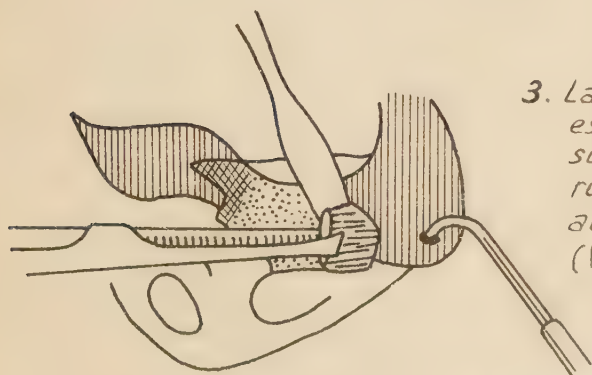
Opération des Fentes Labiales- I



1. *Tracé de l'incision. AB et A'B' sont perpendiculaires à la ligne cutanéomuqueuse. C et C' mesurent l'étendue de l'excision du seuil narinaire - BC et B'C' doivent être de longueur égale - Toute la zone ainsi délimitée est excisée.*



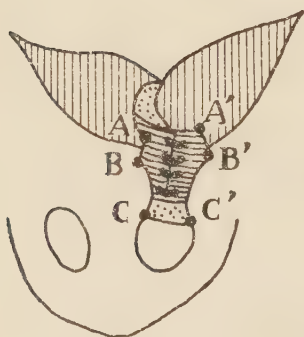
2. *Dissection au bistouri du muscle orbiculaire qui est séparé de l'aile du nez, de la peau et de la muqueuse. (La même opération sera faite de l'autre côté).*



3. *La face profonde de la lèvre est décollée du maxillaire supérieur à l'aide d'une rugine-spatule - Un crochet attire la lèvre en dehors. (La même opération sera faite de l'autre côté).*



4. Après l'hémostase des Artères coronaires (non figurée) des fils de lin sont passés dans les muscles avec une aiguille de Reverdin extra-fine, de telle manière que les nœuds soient noués à la face profonde - On passe ainsi de 3 à 4 fils.



5. La suture musculaire est achevée. Il faut affronter la ligne cutanéomuqueuse par 2 soies bleues, en BB' puis en AA' - On achève ensuite la suture cutanée à la soie bleue, en faisant concorder C et C' pour bien enrouler la narine, puis on suture la muqueuse.

RS

est passé à son niveau et la suture cutanée est terminée entre ce fil et le fil d'affrontement cutanéomuqueux, que l'aide maintient tendus.

10° — Les tranches muqueuses doivent alors s'affronter d'elles-mêmes. S'il n'en est pas ainsi, c'est *toujours sur la berge interne* qu'il faut réséquer la muqueuse en excès. Sur la partie superficielle de la muqueuse, la suture est faite à la soie bleue. Sur la partie profonde on peut faire de même ou passer quelques catguts 000 avec l'aiguille de Reverdin oculaire courbe.

11° — A l'aide d'une seringue stérile et d'une aiguille fine, on injecte dans la zone de suture, *au travers de la muqueuse*, 200.000 unités de Pénicilline diluées dans 2 ou 3cc. de sérum physiologique (ou encore, ce qui semble préférable, dans la même quantité de *Thrombase*).

12° — La compresse buccale est alors enlevée et le cavum nettoyé avec l'aspirateur ou un tampon monté. Le tube trachéal est retiré.

13° — La lèvre est enfin nettoyée au sérum physiologique et la ligne de suture attouchée de bout en bout avec du mercurochrome en solution légèrement alcoolisée.

OPÉRATION DES BECS TOTAUX UNILATÉRAUX

1° — *Incision de la berge externe.*

— Excision triangulaire de la ligne cutanéomuqueuse. Le sommet du triangle se trouve au point où la ligne cutanéomuqueuse et le sillon gingivo-labial s'unissent sur le rebord alvéolaire. La pointe de l'incision est poussée à fond *jusqu'à l'os*.

— Incision de la muqueuse. On rugine le plus possible la face antérieure de l'os.

— Dégagement du muscle orbiculaire : on pince l'orbiculaire, qui est disséqué sur 5 millimètres environ, avec le bis-

touri couché à plat sous la peau ; puis sous la muqueuse avec les ciseaux à iridectomie.

— Ligature de l'artère coronaire au catgut 000.

— Introduction de la rugine d'ophtalmologiste (le plat sur l'os) entre la muqueuse pituitaire et le maxillaire (face supérieure de la lame palatine) ; par un mouvement de bascule, faire saillir la pointe au bord interne de la lame palatine et décoller. Section à fond au bistouri sur la rugine. On achève de ruginer le bord antérieur du maxillaire sous l'aile du nez.

2° — *Incision de la berge interne.*

— Incision en baïonnette, partant du point où la ligne cutané-muqueuse et le sillon gingivo-labial se rejoignent sur le rebord alvéolaire, suivant le bord supérieur de la ligne cutané-muqueuse, puis croisant perpendiculairement cette ligne et se prolongeant en dessous et en dehors d'elle sur 5 à 6 millimètres. Ablation du petit triangle cutané-muqueux externe. On conserve *provisoirement* la muqueuse interne.

— Incision de décharge de la muqueuse le long du sillon gingivo-labial, à fond jusqu'à l'os.

— Dissection de l'orbiculaire.

— Hémostase de l'artère coronaire.

— Introduction de la rugine sous la muqueuse vomérienne ; même mouvement que de l'autre côté. Incision à fond sur la rugine. Libération de la sous-cloison.

3° — *Sutures.*

A) Palais antérieur (plan nasal).

3 points de lin havane 000 noués dans le nez sont plus que suffisants pour solidariser les lambeaux qui ont habituellement tendance à se chevaucher tellement ils prêtent. A l'aplomb des rebords gingivaux on passe un fil dont l'anse est dans le nez et dont les 2 chefs remontent dans la bouche (ils serviront à amarrer la muqueuse labiale pour fermer la lèvre en arrière). A ce moment on pratique une incision de décharge très importante, du côté externe, pour avancer à la demande l'aile du nez ; au besoin on redisséquera en profondeur l'aile du nez pour qu'elle prête plus facilement. Plus



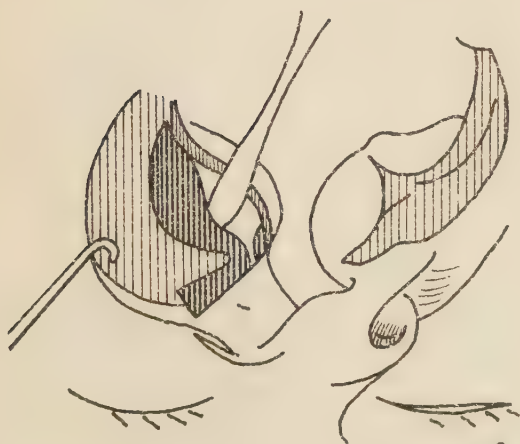
I

Tracé de l'incision du triangle cutanéomuqueux (berge EXT). Son sommet atteint l'échancrure nasale du maxillaire supérieur.



II

Tracé de la grande incision de décharge du sillon gingivo-labial.



III

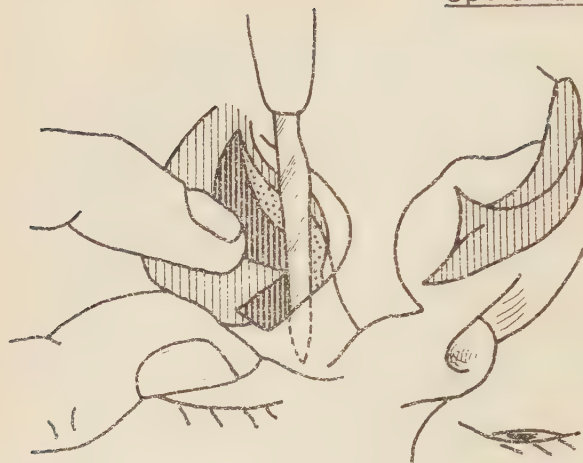
L'ensemble des parties molles de la lèvre est décollé du squelette du maxillaire supérieur, avec la rugine-spatule.

Val

(Fig. 6 bis)

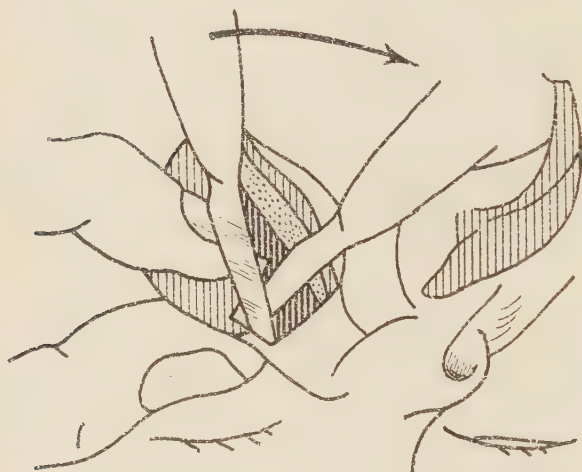
Opération du Bec Total unilatéral

- 2 -



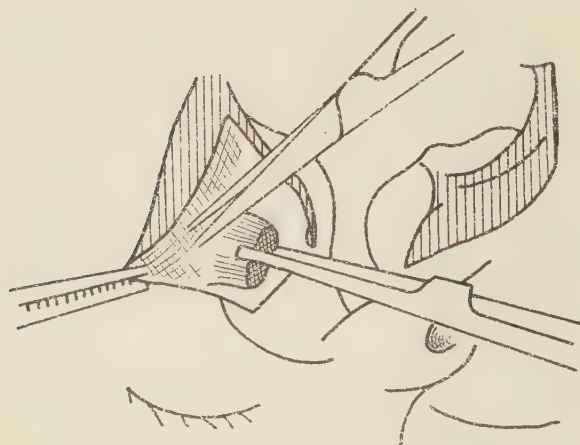
IV

début de la dissection
du muscle.



V

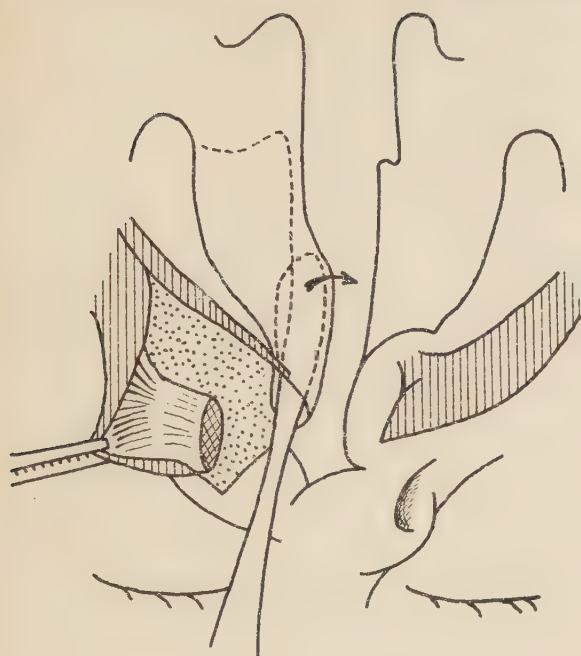
le Bistouri est tenu ici
presque verticalement, et
s'engage sous la ligne
cutané-muqueuse.



VI

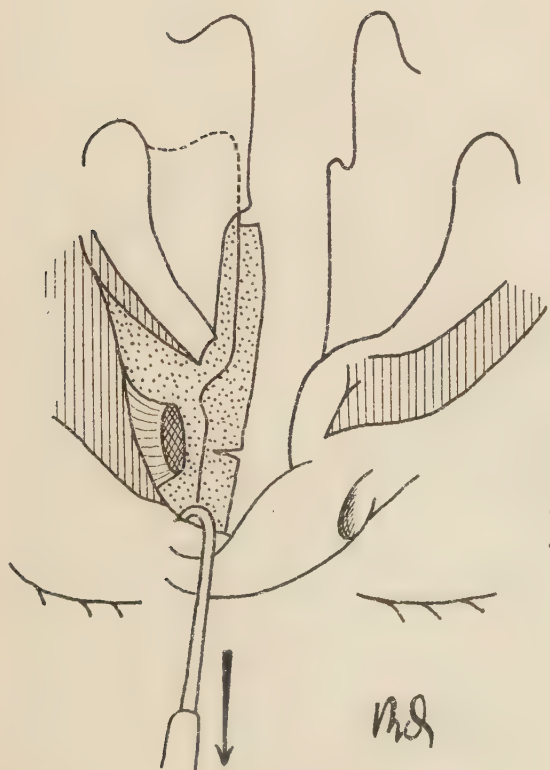
la libération du
muscle est achevée aux
ciseaux. C'est à ce
moment qu'on voit et
lie l'artère coronaire.

Phd



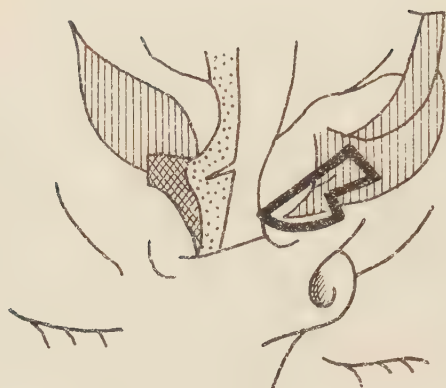
VII

Ici le Palais est représenté par sa face inférieure (Voir figure 2, n°1) - La rugine-spatule est introduite, sous la muqueuse, dans l'échancrure nasale du maxillaire, et glisse à la face supérieure de la lame palatine en décollant la muqueuse nasale. Celle-ci sera incisée de A à B.



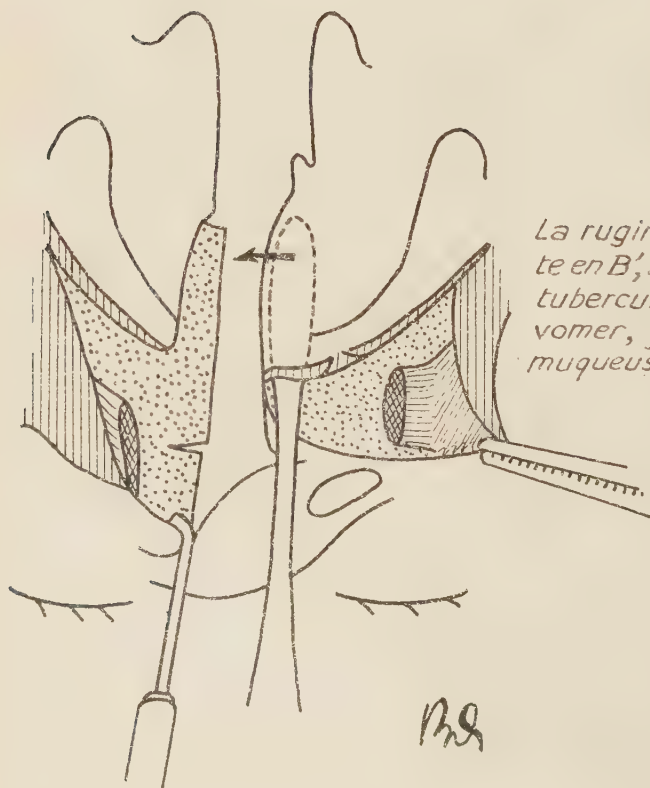
VIII

Un crochet attire vers le haut la narine. Celle-ci doit venir sans difficultés à l'aplomb de la narine saine - Au besoin une incision de décharge (C.) est faite à la muqueuse nasale.



IX

Tracé de l'incision de la
berge interne - la lèvre et
le muscle seront préparés com-
me sur l'autre berge (voir schémas
II à VI).

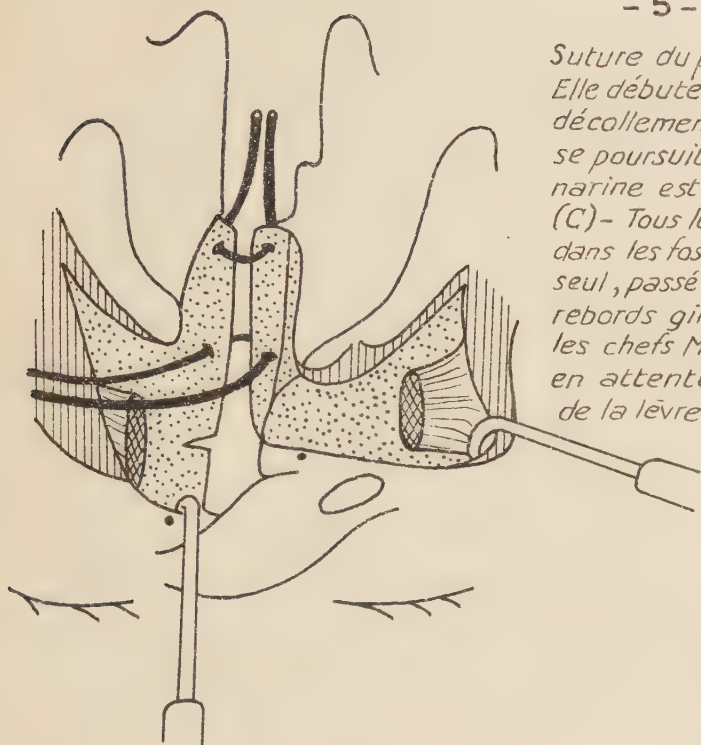


X

La rugine-spatule est introdui-
te en B', sous la muqueuse du
tubercule, puis sous celle du
vomer, jusqu'en A' - La
muqueuse est incisée de A' en B'

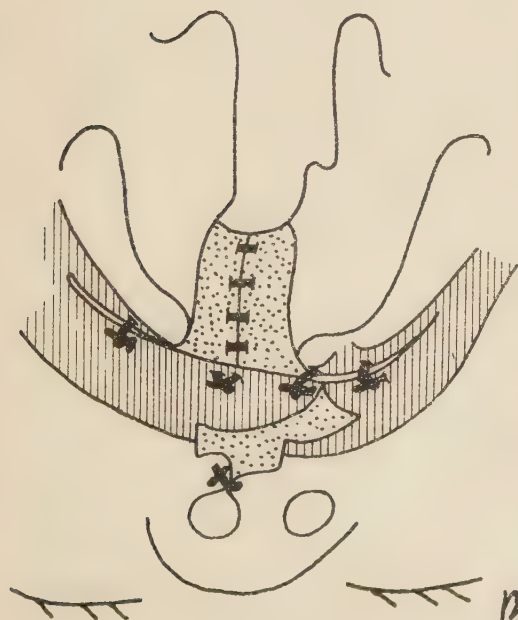
- 5 - XI

Suture du plancher de la narine. Elle débute à la limite des décollements de la voûte (A) et se poursuit jusqu'au point où la narine est parfaitement enroulée (C) - Tous les fils sont noués dans les fosses nasales, sauf un seul, passé à l'aplomb des rebords gingivaux (B) dont les chefs Met M'sont gardés en attente, dans l'intérieur de la lèvre.



XII

Les muqueuses des 2 lèvres sont attirées vers l'axe de la fente. Les sillons gingivaux-labiaux sont reconstitués par 1 ou 2 points de chaque côté (D et D') - La muqueuse externe est de plus amenée jusqu'au rebord gingival interne et est suturée à sa muqueuse (E) - Elle est amarrée au plan nasal par les fils M laissés en attente ce qui ferme la lèvre en arrière. L'opération est alors terminée comme pour une fente labiale. (figure 5, schémas 4 et 5).



on avance, plus l'orifice narinaire s'arrondit. S'il semble devoir être trop large, on reséquera *un peu* de chacune de ses berges. Le dernier fil narinaire est gardé comme repère.

B) Sillon gingivo-labial.

On pratique la refection du sillon gingivo-labial au lin havane, par avancement des deux muqueuses. On fixe la muqueuse externe au fil d'attente du plan nasal et au tubercule médian. On garde le fil de lin qui, finalement, unit les deux muqueuses l'une à l'autre.

C) Suture musculaire.

On commence par le point inférieur : on passe un lin havane 000 qui est noué en arrière. On met des points successifs, en affrontant le bord supérieur des muscles pour soutendre l'aile du nez. La couche musculaire suturée atteint ainsi presque 1 cm. de haut.

D) Sutures cutanées et muqueuses, selon la technique habituelle.

La muqueuse interne que l'on a gardée est exubérante et doit être excisée *à la demande*.

En profondeur les sutures muqueuses sont faites au catgut 000, et en surface à la soie bleue.

Les sutures cutanées sont faites à la soie bleue.

4° — On injecte 200.000 unités de Pénicilline à travers la muqueuse en tous sens.

OPÉRATION DES GUEULES DE LOUP

Trois types d'opérations sont exécutés selon le degré de projection du tubercule médian et d'aplasie des lèvres latérales.

1. Chaque fois que cela semble possible, la réparation en un temps avec suture des 2 orbiculaires latéraux l'un à l'autre devant le tubercule médian.

Cette technique s'applique aux formes sans division palatine, aux formes avec pont, et aux formes totales avec tubercule peu projeté en avant et bien développé.

2. Dans les formes très accentuées, il semble préférable d'opérer en 2 temps. Mais ce que l'on gagne en facilité à la première opération est perdu pour la seconde qui, du fait de l'attraction latérale du tubercule médian, est rendue très difficile. On perd en outre le bénéfice de l'habituelle symétrie initiale de la face.

3. Nous faisons alors, chaque fois que cela ne semble pas trop hasardeux, la cure en un temps, mais en soulageant les sutures à l'aide de *fils d'appui* passés selon la technique de VEAU.

L'OPÉRATION EN UN TEMPS.

1° — Les 2 berges latérales sont préparées l'une après l'autre, de la même manière que pour les becs totaux unilatéraux, mais en disséquant les muscles sur plus de un centimètre, en poussant l'incision de décharge du sillon gingivo-labial le plus loin possible et en ruginant le maxillaire en presque totalité.

Il faut que les 2 muscles viennent au contact *sans traction* sur la ligne médiane, et sans attirer la peau jusqu'à cette ligne médiane (la peau du tubercule étant en effet conservée).

2° — Incision de la ligne cutanéomuqueuse de part et d'autre de l'arc de Cupidon (qui ici est toujours bien dessiné), mais très proches l'une de l'autre.

Excision de part et d'autre de deux triangles effilés vers la narine et enlevant la ligne cutanéomuqueuse. Le sommet des triangles doit se trouver au point où le vêtement du tubercule se continue avec la muqueuse vomérienne.

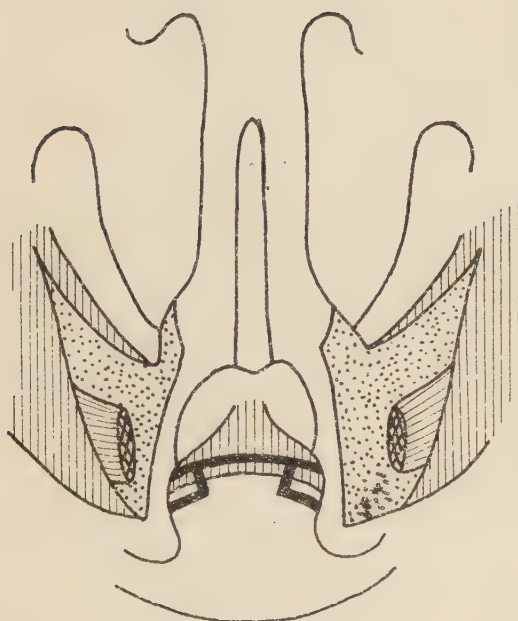
Du côté muqueux, il faut suivre de très près la ligne cutanéomuqueuse, pour conserver le plus de muqueuse possible.

Du côté cutané au contraire, il faut essayer de suivre le tra-

Fig. 7

Opération de la gueule de loup en un tem

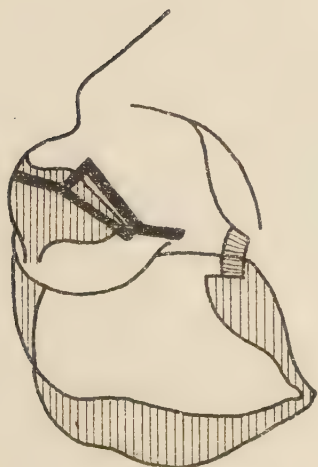
- 1 -



I

Les 2 berges latérales ont été préparées comme des berges extérieures de bec T.U (fig. 6 ; I à VIII). Mais en décollant moins loin la muqueuse nasale de la voûte, et en libérant très loin les orbiculaires.

Tracé de l'incision du tubercule médian.



II (Profil)

Le même tracé, vu de profil. L'incision est poursuivie sur le flanc du tubercule, sans atteindre le vomer.

Le lambeau cutané et muqueux supérieur est complètement décollé du tubercule à la rugine-spatule.

Rug

Cette technique s'applique aux formes sans division palatine, aux formes avec pont, et aux formes totales avec tubercule peu projeté en avant et bien développé.

2. Dans les formes très accentuées, il semble préférable d'opérer en 2 temps. Mais ce que l'on gagne en facilité à la première opération est perdu pour la seconde qui, du fait de l'attraction latérale du tubercule médian, est rendue très difficile. On perd en outre le bénéfice de l'habituelle symétrie initiale de la face.

3. Nous faisons alors, chaque fois que cela ne semble pas trop hasardeux, la cure en un temps, mais en soulageant les sutures à l'aide de *fils d'appui* passés selon la technique de VEAU.

L'OPÉRATION EN UN TEMPS.

1° — Les 2 berges latérales sont préparées l'une après l'autre, de la même manière que pour les becs totaux unilatéraux, mais en disséquant les muscles sur plus de un centimètre, en poussant l'incision de décharge du sillon gingivo-labial le plus loin possible et en ruginant le maxillaire en presque totalité.

Il faut que les 2 muscles viennent au contact *sans traction* sur la ligne médiane, et sans attirer la peau jusqu'à cette ligne médiane (la peau du tubercule étant en effet conservée).

2° — Incision de la ligne cutanéomuqueuse de part et d'autre de l'arc de Cupidon (qui ici est toujours bien dessiné), mais très proches l'une de l'autre.

Excision de part et d'autre de deux triangles effilés vers la narine et enlevant la ligne cutanéomuqueuse. Le sommet des triangles doit se trouver au point où le vêtement du tubercule se continue avec la muqueuse vomérienne.

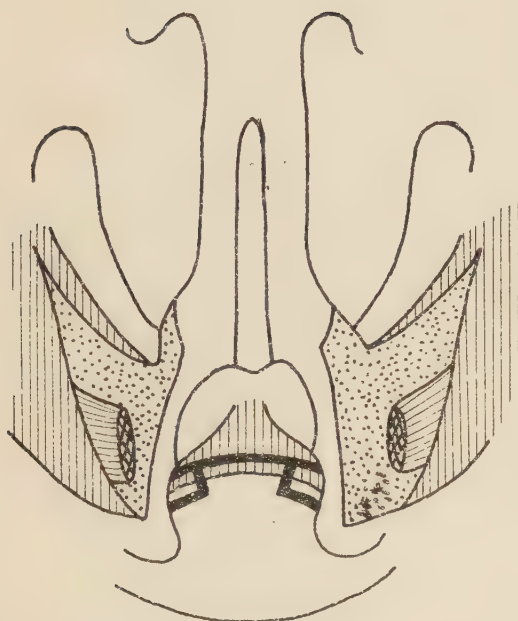
Du côté muqueux, il faut suivre de très près la ligne cutanéomuqueuse, pour conserver le plus de muqueuse possible.

Du côté cutané au contraire, il faut essayer de suivre le tra-

Fig. 7

Opération de la gueule de loup en un tem

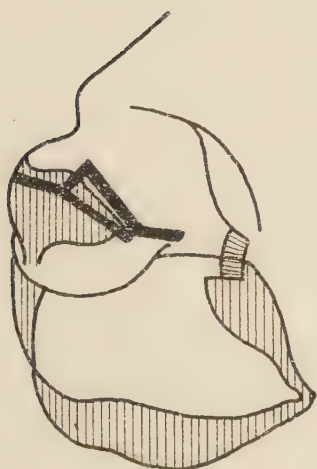
- 1 -



I

Les 2 berges latérales ont été préparées comme des berges externes de bec T.U (fig. 6 ; I à VIII). Mais en décollant moins loin la muqueuse nasale de la voûte, et en libérant très loin les orbiculaires.

Tracé de l'incision du tubercule médian.



II (Profil)

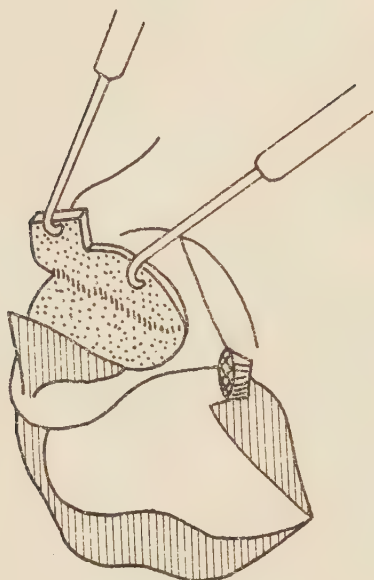
Le même tracé, vu de profil. L'incision est poursuivie sur le flanc du tubercule, sans atteindre le vomer.

Le lambeau cutané et muqueux supérieur est complètement décollé du tubercule à la rugine-spatule.

Rug

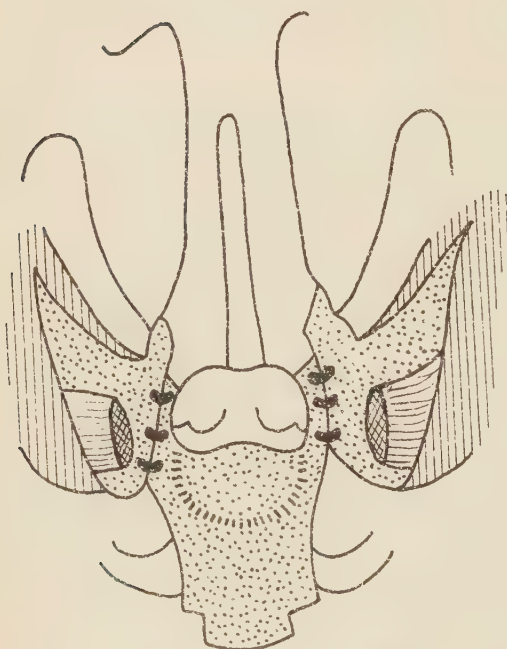
(Fig. 7 bis)

Opération de la queue de loup en un temps
- 2 -



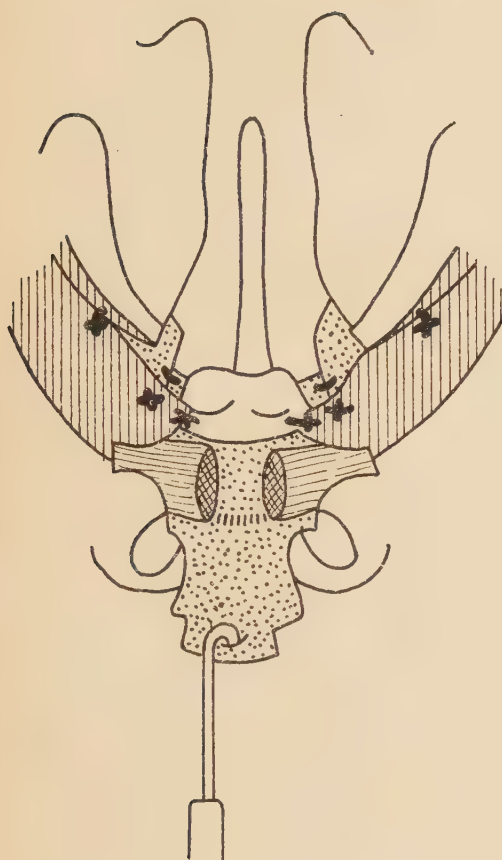
III (Profil)

*Le lambeau cutané et muqueux
du tubercule est soulevé par
2 crochets - Le tubercule
apparaît, dépouillé.*



IV

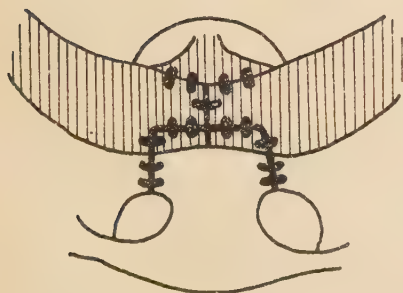
*Le plancher de la narine est re-
constitué, de chaque côté, comme
pour un bec T.U. (c.f. fig. 6; XI).*



V

Les muqueuses latérales sont attirées jusqu'au tubercule, et fixées à son lambellule muqueux inférieur - Les sutures sont faites comme fig. 6 ; XII.

Les 2 orbiculaires doivent venir sans traction devant le tubercule dépouillé, et être suturés l'un à l'autre. Le lambeau cutané-muqueux supérieur (récliné ici avec un crochet) est rabattu par dessus la suture musculaire - De chaque côté les sutures de la ligne cutané-muqueuse et de la peau sont faites comme à l'ordinaire (fig. 5 ; 5.)



VI

Les 2 muqueuses latérales sont suturées l'une à l'autre sur la ligne médiane, entre les 2 lambellules muqueux (supérieur et inférieur) du tubercule.

md

jet d'une imaginaire columelle, de manière à ne garder qu'une mince bande de peau rectangulaire sous la sous-cloison.

3° — Les extrémités inférieures des deux incisions de la ligne cutanéomuqueuse sont réunies l'une à l'autre sous l'arc de Cupidon, en ne conservant qu'une bande de muqueuse de 2 m/m de hauteur. Toute la muqueuse sous-jacente est conservée attenante au tubercule pour reconstituer sur la ligne médiane un sillon gingivo-labial de profondeur suffisante. Ce lambeau muqueux est simplement libéré avec soin.

Le lambeau cutané médian est, de son côté, libéré complètement du squelette du tubercule médian. C'est entre lui et ce squelette que prendra place le muscle suturé.

4° — Pour ne pas menacer la vitalité du tubercule, le sommet des lignes d'excision latérales n'est poussé sur les faces du vomer que jusqu'au droit des bords gingivaux des berges latérales et de manière à atteindre presque le bord libre du vomer en ce point. La partie supérieure de la muqueuse n'est décollée que du strict nécessaire pour pouvoir la suturer à la muqueuse préparée sur la berge latérale.

5° — Confection du plancher narinaire, de chaque côté, comme dans les becs totaux unilatéraux.

6° — Avancement des muqueuses latérales qui sont amarrées de dehors en dedans : à la colerette restant attenante à la ligne cutanéomuqueuse ; à des fils de solidarisation laissés en attente sur le plancher narinaire ; au lambeau muqueux gardé sur le tubercule ; enfin l'une à l'autre en avant de ce lambeau muqueux (un point seulement est passé à cet endroit, la suture devant être achevée ultérieurement ; ce fil est gardé comme repère).

perdus.

7° — Suture musculaire par 3 lins havane 000 inversés,

8° — Suture de la ligne cutanéomuqueuse de part et d'autre de l'arc de Cupidon.

9° — Suture des 2 incisions cutanées.

10° — Suture de la muqueuse, d'avant en arrière ; les 2

lambeaux latéraux sont d'abord amarrés à la petite surface muqueuse conservée sous l'arc de Cupidon ; puis l'une à l'autre, de ce point jusqu'au fil gardé en attente au devant du lambeau muqueux inférieur du tubercule.

SOINS POST-OPÉRATOIRES

Après toute intervention, il y a un traitement post-opératoire à mettre en œuvre, qui a pour but de maintenir l'état général de l'enfant, d'aider à un bon fonctionnement de ses appareils respiratoire et cardiaque et de lutter contre une infection locale qui pourrait entraîner une désunion des sutures et de mauvais résultats esthétiques.

Ces soins seront les suivants :

- 1) Essentiellement la *pénicilline* générale, par voie intramusculaire, à raison de 200.000 unités par jour pendant 4 jours. Cette thérapeutique améliore grandement les résultats, en évitant la suppuration locale ou nasale.
- 2) Oxygénothérapie les 24 premières heures ; l'enfant sera placé sous une tente à oxygène pendant 1 heure sur 2 environ.
- 3) Adrénaline : 11 gouttes sous la langue toutes les 6 heures le 1^{er} jour (chez les tout jeunes bébés).
- 4) Sérum physiologique : injection sous-cutanée de 40 à 60 cc. de sérum + 1 cc. de solucamphre ; 3 fois par 24 heures le 1^{er} jour.

L'enfant sera nourri avec de l'eau sucrée à la cuillère à discrétion (jusqu'à 1 litre) le 1^{er} jour. Le 2^e jour : lait coupé à 1/2. Puis, dès que les selles sont normales : alimentation normale.

Il ne faut pas oublier de lui mettre autour des bras des manchettes de carton ou de lui attacher les mains, pour qu'il ne puisse pas porter ses doigts au niveau de la plaie opératoire.

En cas d'hyperthermie : lui donner un lavement froid (à la température de la pièce), et on peut pendant très peu de temps lui mettre une vessie de glace sur les cuisses.

Les lavements évacuateurs ne semblent plus indispensables actuellement avec l'intubation trachéale et les compresses pharyngées qui empêchent la déglutition de sang.

Localement :

On nettoie la plaie opératoire au sérum physiologique, puis on attouche légèrement avec du mercurochrome ou on saupoudre d'exoseptoplix.

S'il existe un léger catarrhe nasal, on mettra quelques gouttes de rhinamide dans chaque narine.

CONCLUSIONS

Cette étude comprend deux parties différentes :

1°) — *Une étude statistique concernant :*

— La fréquence des différentes formes cliniques de becs de lièvre.

— Leur répartition selon : le sexe
le côté

— Les notions étiologiques qui ont pu nous être fournies par :

- l'étude de la grossesse
- l'enquête héréditaire et familiale
- l'examen de l'enfant.

Ce travail est basé sur 213 observations d'enfants porteurs de bec de lièvre admis à la clinique chirurgicale infantile de l'hôpital des Enfants Malades de PARIS (service du Pr. Jacques LEVEUF) de 1942 à 1948.

Cette étude nous a montré la grande prédominance des formes totales unilatérales (49,7 %), la plus grande fréquence chez les garçons (contrastant avec la plus grande fréquence des divisions palatines simples chez les filles) ; la fréquence particulière du côté gauche des becs unilatéraux (ou de l'at-

teinte prédominante dans les becs bilatéraux asymétriques).

Cette fréquence du côté gauche est surtout très nette chez les filles (77,7 %) alors qu'elle est à peine marquée chez les garçons (53 %).

Des enquêtes génétiques soigneuses ne nous ont pas permis de donner de solution au problème de l'étiologie du bec de lièvre. Tout ce qu'on peut dire, c'est que, dans un certain nombre de cas, il semble présenter un caractère dominant de pénétration faible et discontinue. L'hérédité dissemblable ne semble pas constituer une prédisposition, mais un simple hasard.

Il faut cependant noter que le bec de lièvre semble apparaître avec une particulière fréquence au fur et à mesure que le rang de naissance est plus élevé dans une fratrie donnée.

L'association du bec de lièvre avec une autre malformation nous a semblé très rare.

Cette étude statistique comporte enfin une étude des facteurs de mortalité et de morbidité en fonction du traitement chirurgical (selon le type anatomique, l'agent anesthésique, et l'âge de l'enfant lors de l'opération) qui montre la gravité plus grande des formes totales et surtout bilatérales et la plus grande gravité aussi des opérations pratiquées dans les premiers mois de la vie.

2°) — *Une étude de la thérapeutique chirurgicale,*

qui montre les différentes modifications apportées au traitement du bec de lièvre à la Clinique Chirurgicale Infantile de 1942 à 1948, en particulier par le Dr. B. Duhamel, qui concernent essentiellement les points suivants :

- L'anesthésie en circuit fermé avec intubation trachéale.
- La mesure et la correction *pré-opératoire* d'un éventuel déséquilibre humoral (hypoprotidémie, anémie) ou d'une infection latente.
- La suture musculaire directe à fils perdus après dis-

section large des muscles orbiculaires et hémostase des artères coronaires.

- Quelques modifications de détail sur le tracé des incisions cutanées et narinaires, et au sujet de la technique de l'opération du bec de lièvre total unilatéral.
- L'opération en un temps des gueules de loup avec suture musculaire directe des orbiculaires latéraux, qui permet de conserver l'habituelle symétrie initiale de la face.

Nous voyons donc que nous ignorons encore l'étiologie du bec de lièvre et de ce fait que nous sommes incapables d'apporter à cette malformation un traitement prophylactique.

Mais heureusement, grâce aux progrès réalisés dans les traitements pré, per et post-opératoires et les nouvelles acquisitions dans le domaine de l'anesthésie, nous pensons arriver à diminuer la mortalité et la morbidité opératoires et pouvoir pratiquer cette intervention sans trop de risques pour l'enfant.

De plus, grâce aux techniques opératoires, bien mises au point par Mr. le Dr. VEAU, auxquelles nous avons apporté quelques petites modifications, souvent d'ailleurs en ne reprenant que les idées du Dr. VEAU lui-même qu'il avait essayées puis abandonnées, nous obtenons maintenant des résultats esthétiques fort satisfaisants.

Si nous sommes toujours incapables de prévenir cette malformation, nous sommes de nos jours bien armés pour la traiter et la guérir, et redonner à ces enfants une morphologie externe presque normale.

Vu : *Le Président de Thèse*
M. FEVRE.

VU : *Le Doyen*
L. BINET.

Vu : *et permis d'imprimer*
LE RECTEUR.

ACHEVE D'IMPRIMER PAR
L'IMPRIMERIE FERTOISE A
LA FERTE-BERNARD (SARTHE)
N° D'IMPRESSION : 236 - DEPOT
LEGAL : 2^{me} TRIMESTRE 1951

THE
LIBRARY OF THE
MUSEUM OF NATURAL HISTORY
AND
ZOOLOGY
OF THE
CITY OF BOSTON

